

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1945

THESE

N°

738

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

**Robert CHATEAU**

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 20 Juillet 1916, à Grenoble (Isère).

Présentée et soutenue publiquement le ..... - 5 JUIL 1945 19...

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

CHOLESTEATOMES DU NEVRAXE

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, rue Deparcieux, 29

1945

- 2 JUL 1942

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

n du Candidat : CHATEAU.

nom : Robert.

e de Soutenance :

néro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

CHATEAU (Robert). — Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe. — Paris, Imp. R. Foulon, 1945, in-8°, 115 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris 1945, N° .....).

CHATEAU (Robert). — Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe. — Paris, Imp. R. Foulon, 1945, in-8°, 115 p., 4 fig.

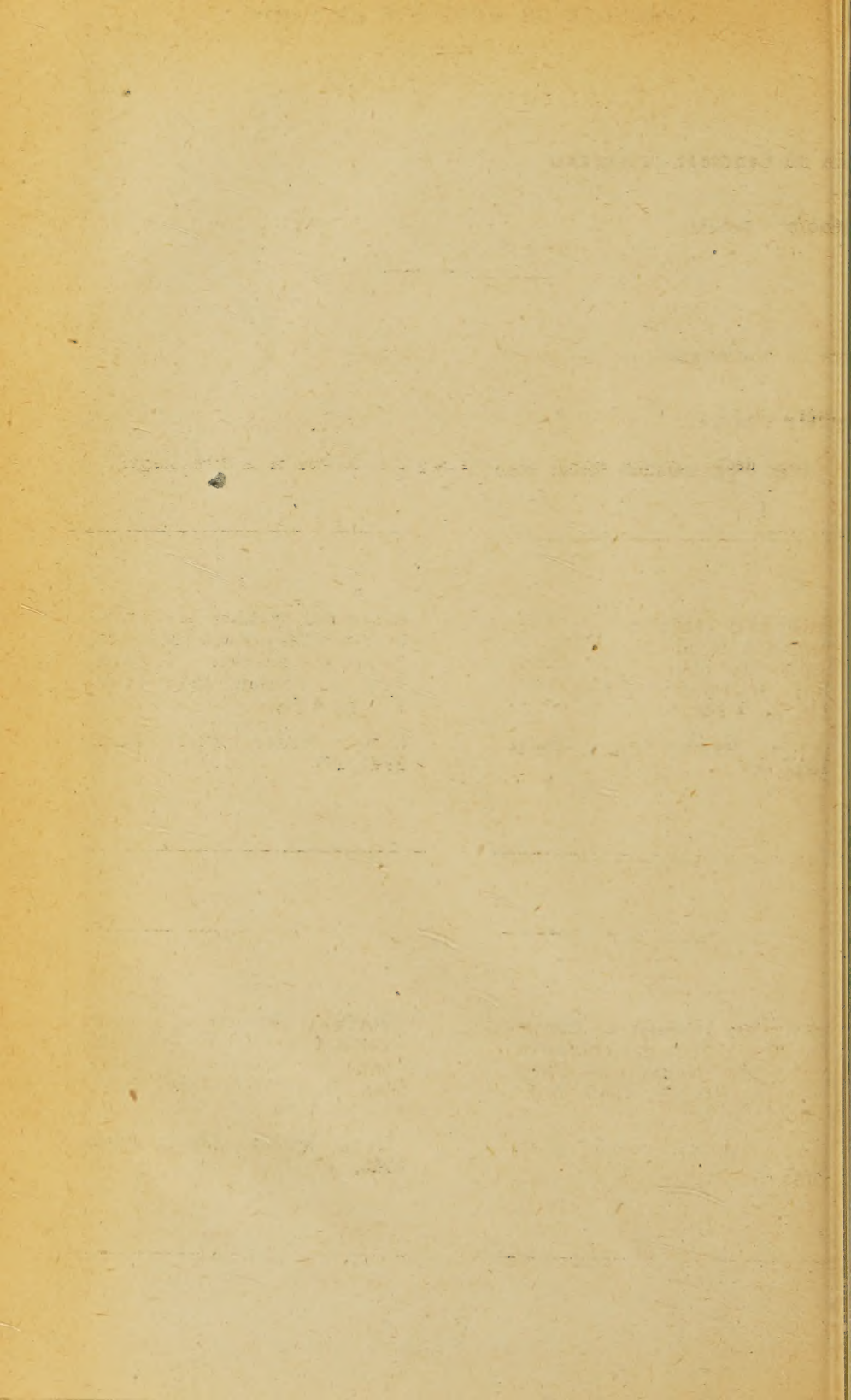
(Thèse Médec. (Etat), Paris 1945, N° .....).

CHATEAU (Robert). — Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe. — Paris, Imp. R. Foulon, 1945, in-8°, 115 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris 1945, N° .....).

CHATEAU (Robert). — Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe. — Paris, Imp. R. Foulon, 1945, in-8°, 115 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris 1945, N° .....).



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1945

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

**Robert CHATEAU**

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 20 Juillet 1916, à Grenoble (Isère).

---

*Présentée et soutenue publiquement le ..... 19...*

---

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

**CHOLESTEATOMES DU NEVRAXE**

---

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

---

PARIS  
IMPRIMERIE R. FOULON  
29, rue Deparcieux, 29  
1945



## DOYENS HONORAIRES :

**MM. H. Roger, Balthazard, Roussy et Tiffeneau**

## PROFESSEURS HONORAIRES :

**MM. Balthazard, Bar, Basset, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chiray, Claude, Clerc, A. Couvelaire, Cunéo, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, H. Roger, Roussy, Sannié, Sébilleau, Sézary, Tanon et Tiffeneau.**

DOYEN ..... BAUDOUIN

ASSESSEUR ..... LEON BINET

### I. — PROFESSEURS

|                                                        | MM.               |
|--------------------------------------------------------|-------------------|
| Anatomie .....                                         | ROUVIERE.         |
| Anatomie pathologique .....                            | LEROUX.           |
| Assistance Médico-sociale .....                        | N...              |
| Bactériologie .....                                    | GASTINEL.         |
| Chimie médicale .....                                  | POLONOVSKI.       |
| Clinique de cardiologie .....                          | DONZELOT.         |
| Cliniques chirurgicales .....                          | BROCQ.            |
|                                                        | CADENAT.          |
|                                                        | MONDOR.           |
|                                                        | QUENU.            |
|                                                        | LEVEUF.           |
| Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie .....  | MATHIEU.          |
| Clinique chirurgicale orthopédique .....               | MOCQUOT.          |
| Clinique gynécologique .....                           | GOUGEROT.         |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....  | DEBRE (R.).       |
| Clinique des maladies des enfants .....                | LEMIERRE.         |
| Clinique des maladies infectieuses .....               | LEVY-VALENSI.     |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale ..... | GUILLAIN.         |
| Cliniques médicales .....                              | ABRAMI.           |
|                                                        | FIESSINGER.       |
|                                                        | HARVIER.          |
|                                                        | P.-VALLERY-RADOT. |
|                                                        | VILLARET.         |
| Clinique médicale propédeutique .....                  | VINCENT (Cl.).    |
| Clinique de Neuro-chirurgie .....                      | LANTUEJOUL.       |
| Cliniques obstétricales .....                          | LEVY-SOLAL.       |
|                                                        | PORTES.           |
|                                                        | VELTER.           |
|                                                        | LEMAITRE.         |
|                                                        | SENEQUE.          |
| Clinique ophtalmologique .....                         | LOEPER.           |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                | TROISIERS.        |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....              | N...              |
| Clinique thérapeutique médicale .....                  | LIAN.             |
| Clinique de la Tuberculose .....                       | CHAMPY.           |
| Clinique urologique .....                              |                   |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....       |                   |
| Histologie .....                                       |                   |

113812

MAR 10 1949

Hydrologie thérapeutique et climatologie .....  
 Hygiène et clinique de la première enfance .....  
 Hygiène et médecine préventive .....  
 Médecine légale .....  
 Parasitologie et histoire naturelle médicale .....  
 Pathologie chirurgicale .....  
 Pathologie expérimentale et comparée .....  
 Pathologie médicale .....  
 Pathologie et thérapeutique générales .....  
 Pharmacologie et matière médicale .....  
 Physiologie .....  
 Physique médicale .....  
 Technique chirurgicale .....  
 Thérapeutique .....

MM.

BESANÇON (Justin).  
 CATHALA.  
 JOANNON.  
 DUVOIR.  
 BRUMPT (E.).  
 PETIT-DUTAILLIS.  
 BENARD (Henri).  
 CHABROL.  
 BAUDOUIN.  
 HAZARD.  
 BINET (Léon).  
 STROHL.  
 MOULONGUET.  
 AUBERTIN.

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*).  
 GIROUD (*Histologie*), JAYLE M. (*Chimie médicale*).  
 LAROCHE G. (*Médecine générale*), OLIVIER (*Anatomie*), VERNE (*Histologie*).

II. — AGREGES EN EXERCICE

|                    | MM.            |                     | MM.           |
|--------------------|----------------|---------------------|---------------|
| Anatomie .....     | CORDIER.       |                     | DE GENNES.    |
|                    | N...           |                     | HAGUENAU.     |
| Anatomie           | DELARUE.       | Médecine            | LELONG.       |
| pathologique .     | Mlle GAUTHIER. | générale . . .      | LENEGRE.      |
|                    | VILLARS.       |                     | MARCHAL.      |
| Bactériologie . .  | BONNET.        |                     | MOLLARET.     |
| Chimie médicale .  | N...           |                     | MOUQUIN.      |
|                    | AMELINE.       | Médecine légale .   | SOULIE.       |
|                    | FEVRE.         |                     | DESOILLE.     |
|                    | FUNK.          |                     | DIGONNET.     |
|                    | BRENTANO.      | Obstétrique . . .   | LACOMME.      |
| Chirurgie          | MENEGAUX.      |                     | SUREAU.       |
| générale . . .     | PATEL.         |                     | N...          |
|                    | SICARD.        | Ophthalmologie . .  | RENARD.       |
|                    | N...           | Oto-rhino-          |               |
|                    | N...           | laryngologie . .    | HALPHEN.      |
|                    | N...           | Parasitologie . . . | LAVIER        |
| Histologie . . . . | BULLIARD.      | Parasitologie       |               |
| Hydrologie . . . . | N...           | coloniale . . . .   | N...          |
| Hygiène . . . . .  | N...           | Pathologie          |               |
|                    | BARIETY.       | expérimentale .     | LEMAIRE.      |
|                    | BERNARD (Et.). | Pharmacologie .     | Mlle J. LEVY. |
|                    | BOULIN.        |                     | N...          |
| Médecine           | BROUET.        | Physiologie . . .   | RICHE.        |
| générale . . . .   | CACHERA.       |                     | N...          |
|                    | COSTE.         | Physiologie         |               |
|                    | DELAY.         | médicale . . . .    | DESGREZ (H.). |
|                    | GARCIN.        | Thérapeutique . .   | TURPIN.       |
|                    |                | Urologie . . . . .  | COUVELAIRE.   |

### III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Chirurgie générale*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*),  
LE LORIER (*Obstétrique*), PIEDELIEVRE (*Médecine légale*),  
VAUDESCAL (*Obstétrique*).

### IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT.

|                                | MM.                                       |                              | MM.                                                      |
|--------------------------------|-------------------------------------------|------------------------------|----------------------------------------------------------|
| Clinique<br>chirurgicale . . . | } GATELLIER.<br>DE GAUDART<br>D'ALLAINES. | Clinique médicale            | } ALAJOUANINE.<br>CHEVALLIER.<br>LAROCHE Guy.<br>MOREAU. |
| Clinique<br>obstétricale . . . |                                           | Clinique<br>urologique . . . |                                                          |
|                                | ECALLE.                                   |                              | FEY.                                                     |

### V. — CHARGES DE COURS

|                    | MM.                |                    | MM.       |
|--------------------|--------------------|--------------------|-----------|
| Puériculture . . . | N...               | Stomatologie . . . | DECHAUME. |
| Radiologie . . .   | LEDOUX-<br>LEBARD. |                    |           |

|                                    | MM.           |
|------------------------------------|---------------|
| Secrétaire de la Faculté . . . . . | J. MOREL.     |
| Secrétaire-adjoint . . . . .       | M. BRISSIAUD. |

|                            |                                   |
|----------------------------|-----------------------------------|
| Bibliothécaire en Chef . . | A. HAHN.                          |
| Bibliothécaires . . . . .  | Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT. |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les  
opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être  
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner  
aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

A LA MEMOIRE DE MON PERE  
LE DOCTEUR ELIE CHATEAU

*Dont le haut exemple guidera  
toute ma vie médicale.*

A MA MERE

A MA FEMME

A MA FILLE

A MON FRERE ET A MA SŒUR

*Sans lesquels je n'eusse rien  
pu faire.*

A MES BEAUX-FRERES ET BELLES-SŒURS

*En témoignage de mon affec-  
tion et de ma reconnaissance  
pour tout le bien qu'ils m'ont  
fait.*

A MON ONCLE  
LE DOCTEUR JOSEPH CHATEAU

*Qui, depuis le premier jour de  
mes études, n'a cessé de veiller  
sur moi, m'a ouvert son foyer  
et son cœur, comme on ne peut  
le faire qu'à un fils. Qu'il me  
permette de lui dire ici mon ad-  
miration, ma gratitude, et mon  
immense affection.*

A MON TRES CHER MAITRE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux  
à la Faculté de Médecine de Paris  
Membre de l'Académie de Médecine  
Médecin de La Salpêtrière  
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a témoigné en toutes  
circonstances la plus grande sol-  
licitude. Qu'il veuille bien trou-  
ver ici l'expression de notre pro-  
fonde reconnaissance pour son  
enseignement incomparable et  
son magnifique exemple.*

A MON MAITRE  
MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUES DECOURT  
Médecin de l'Hôpital Saint Antoine

*En témoignage de gratitude  
pour l'enseignement précieux et  
les bontés qu'ils nous a prodi-  
gués pendant toute une année.*

## A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

### STAGES :

- 1935-36 MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL LABBE.  
(*in memoriam*).  
1935-36 MONSIEUR LE PROFESSEUR BERNARD CUNEO.  
1936-37 MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL HALBRON.

### EXTERNAT :

- 1937-38 MONSIEUR LE DOCTEUR PICOT.  
1938-39 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. BOULIN.  
1939-41 MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN.  
1941 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. SEZARY.  
1941-42 MONSIEUR LE DOCTEUR J. MILHIT.

### INTERNAT :

- 1942 MONSIEUR LE DOCTEUR P. PRUVOT.  
1942-43 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOUQUIN.  
1943-44 MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN.  
1944-45 MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUES DECOURT.  
1945 MONSIEUR LE DOCTEUR S. DE SEZE.

### A MESSIEURS LES DOCTEURS :

AUROSSEAU, HILLEMANT, LELONG.  
MATHEY, P. MOLLARET, J. GUILLAUME.  
Médecins et Chirurgiens des Hôpitaux de Paris

### A MESSIEURS LES DOCTEURS :

P.-L. CHIGOT, R. DEUIL, B. DREYFUS.  
Médecins et Chirurgiens Assistants des Hôpitaux de Paris

A MONSIEUR LE DOCTEUR IVAN BERTRAND  
Chef du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de La Salpêtrière

## HISTORIQUE

---

On rapporte ordinairement à CRUVEILHIER le mérite d'avoir, le premier, décrit, en 1829, une variété très spéciale de tumeur cérébrale qu'il individualisa sous le nom de « *tumeur perlée* », en raison de son aspect extérieur nacré.

En réalité, longtemps avant lui, les caractères si spéciaux de ces tumeurs avaient attiré l'attention de plusieurs auteurs.

Certains, poussant les recherches bibliographiques très loin, ont déclaré que c'était VERATTUS, qui le premier, en 1745, avait reconnu cette variété de tumeur. En réalité, la tumeur dont parle VERATTUS était extrêmement riche en cheveux et c'est ce fait qui le frappe surtout. Il pensa qu'il s'agissait d'un véritable tératome et profita de ce cas personnel pour faire une étude générale des tumeurs contenant des cheveux, dans les différentes parties du corps. VERATTUS ne semble donc pas avoir été frappé par les caractères si spéciaux des tumeurs perlées, mais bien par un caractère contingent, d'importance très secondaire. Bien plus, l'authenticité de ce cas paraît très douteuse. Il s'agit plus vraisemblablement de tumeur dermoïde ou de tératome.

DUMÉRIL, longtemps plus tard, en 1807, montra à la Société de Médecine un modèle en cire, d'une tumeur blanche et argentée extérieurement, blanc grisâtre à son intérieur, occupant le IV<sup>e</sup> ventricule. Cette présentation

anatomique ne s'accompagnait pas d'observation clinique. CRUVEILHIER 20 ans plus tard, citait ce cas et déclarait qu'il avait été observé à l'Hôtel Dieu vers 1803-1804, dans le service de DUPUYTREN, mais celui-ci, interrogé déclara tout ignorer de ce point.

Tout ceci reste donc très vague.

Par contre en 1828, LEPRESTRE, décrit sous le nom de « *tumeur adipociriforme* » une tumeur « mamelonée, dont les granulations sont en tout semblables à des perles; l'aspect est aussi brillant que l'intérieur de certaines coquilles. Coupée en son milieu, elle paraît formée de couches concentriques, unies entre elles par des couches de tissu cellulaire. On n'y observe aucune trace de vaisseau. Sa couleur est d'un blanc opaque. Sa densité est plus considérable que celle du cerveau ».

LEPRESTRE est donc véritablement le premier qui ait donné une exacte description de la tumeur, en précisant les principaux caractères et employant déjà le terme de « perles » qui va revenir, dès lors, si souvent.

L'année suivante 1829, CRUVEILHIER décrit complètement un cas personnel. Cette tumeur était extérieurement « d'un éclat métallique, comme de l'argent ou comme une perle de la plus belle eau ». « L'intérieur était de couleur blanc jaune, de consistance de la cire douce. La tumeur était recouverte d'arachnoïde adhérente ».

CRUVEILHIER après la description anatomique aborde le problème étiopathogénique, et il pense qu'elle est le produit d'une sécrétion, ayant pris son origine dans le tissu cellulaire séreux sous arachnoïdien. Il ne fit pas d'examen histologique mais une analyse chimique fut pratiquée par BARRUEL : « La substance cristalline nacréée présente tous les caractères de la cholestérine; la matière concrète est d'une substance approchant de très près la stéarine ».

CRUVEILHIER apporte donc une contribution importante à l'étude des tumeurs perlées, mais une part qui est loin d'être capitale et de mériter, semble-t-il, le terme devenu classique de « tumeurs perlées de Cruveilhier » que l'on a depuis donné aux cholestéatomes. Rappelons, en effet, qu'une très bonne description macroscopique avait été apportée un an avant la sienne par LEPRESTRE et qu'il faudra attendre 20 ans, après lui, pour avoir une ébauche de description histologique.

Les observations de tumeurs perlées se succèdent, à partir de ce moment, mais d'abord sur un rythme lent.

En 1834, PEYROT présente un nouveau cas de tumeur, « grosse comme une noix, formée de paillettes nacrées et tout à fait comparable à celle déjà décrite par M. CRUVEILHIER ».

Ce fut quatre ans plus tard que J. MÜLLER, en 1838, à propos de deux cas de « Geschichtete perlmutter glänzende Fettgeschwülste » employa le terme de cholestéatome. Il semble en avoir pressenti l'origine épithéliale.

Il faut ensuite attendre 1851 pour que ADAMS, en Angleterre donne la première description histologique et décrive « une mince couche membraneuse comme de l'épithélium marqué ». « Les cellules intérieures étaient pâles, sans noyau. On y trouvait çà et là, des paillettes de cholestérine ».

En 1854, VON REMAK, en apportant des cas nouveaux, pose la question de l'origine de la tumeur et, le premier, émet l'hypothèse qu'elle provienne d'un épithélium en situation aberrante.

Au fur et à mesure que des cas nouveaux sont publiés, de nouveaux caractères se précisent, de nouvelles localisations se montrent, de nouvelles théories sont proposées.

C'est ainsi qu'en 1855, VIRCHOW, au cours d'une étude sur les cholestéatomes viscéraux et cérébraux, montre

que les cholesteatomes cérébraux peuvent ne pas naître aux dépens des méninges, mais du diploë, en apportant deux cas de tumeurs ayant pris naissance dans l'os temporal.

En 1856, ESMARCH apporte le premier cas opéré. Il s'agissait d'une tumeur, née de la voûte osseuse et développée vers la région frontale.

En 1875, EPPINGER, apporte le premier cas de localisation médullaire.

Cependant, de nombreuses observations, n'apportant pas, elles, de nouveauté dans ce qui a été dit jusqu'alors, sont publiées dans tous les pays.

En France, SPILLMANN et SCHMITT (1882).

En Angleterre PEACOCK (1853), WILKS (1858), PRICE, KNOVOLES.

En Allemagne LADAME, PETRINA, EHERTH, MAAYER, FOERSTER.

Les hypothèses sur l'origine commencent à s'ébaucher dans leurs diversités.

Elles sont généralement considérées comme de nature épithéliale.

SPILLMANN et SCHMITT croient néanmoins à une origine épendymaire et surtout plusieurs auteurs tels que KLEBS, NEHRKORN, GLAESER, BENEKE, entraînés par PERLS (1877) estiment que le choesteatome est d'origine endothéliale et qu'il naît aux dépens de l'endothélium des espaces nerveux lymphatiques.

Enfin, en 1897, paraît un gros travail de BOESTRÖM, sur les cholesteatomes crâniens, lipomes et dermoïdes, qui est une véritable mise au point de la question. Il passe en revue, les 32 cas publiés et en ajoute de personnels. Partisan de l'origine épithéliale de la tumeur, il affirme qu'elle provient d'éléments embryonnaires de la peau, à un stade assez tardif. Il les nomme épidermoï-

des piaux et les compare aux dermoïdes piaux, qui, eux sont nés d'un type embryonnaire plus précoce, pouvant édifier des éléments de tissus aussi bien endothélial qu'épithélial.

En 1900, BLUMER, en Amérique fait un nouvel examen de la question. Il publie un cas personnel dont la nature lui paraît endothéliale. Mais, la majorité des autres cas lui semblant, à l'évidence, de nature épithéliale, il divise les cholesteatomes en deux grands groupes : épithélial, groupe le plus important, endothélial, auquel appartient son cas. De plus, il montre la similitude de structure entre son spécimen et ce qu'on appelle le cholestéatome des ventricules latéraux du cheval.

Puis, pendant les vingt années qui suivirent, aucun travail d'ensemble ne fut fait. Mais BAILEY, en 1920, réunit tous les cas publiés, 62 en tout, donne la description histologique précise, qui restera classique, mais ne donne pas une opinion formelle sur l'étiologie de la tumeur, quoiqu'il inclinât pour la théorie épithéliale.

HORRAX, en 1922, rapporte trois nouveaux cas, dont certains contenaient des cheveux. Ce qui fait que l'auteur les rapproche des tumeurs dermoïdes dont ils ne diffèrent, pense-t-il, que par l'épaisseur de tissu embryonnairement inclus.

CUSHING, dans cette même année 1922, apporte un nouveau cas de cholesteatome développé dans la région pariéto-temporale et ayant pris son origine dans le diploë de l'os temporal. Il se trouve dans la littérature sept autres cas de cholesteatome diploïque. Il apporte à sa présentation une radiographie crânienne de profil, montrant une image anormale très nette et insiste sur l'intérêt diagnostique de la radiologie dans cette variété de tumeur.

BAILEY, en 1924, revient sur la question en présentant plusieurs cas nouveaux.

En 1925, KAKESHITA publie deux cas personnels recueillis à l'Institut Neurologique de Vienne. Il étudie l'origine de ces tumeurs et se révèle le partisan moderne de la théorie endothéliale. Mais c'est là la dernière discussion importante sur l'origine et la structure de ces tumeurs.

Une période s'ouvre où les observations vont se multiplier en grand nombre. De ce fait, vont se préciser les symptômes particuliers sur le plan clinique, l'étude radiologique, le traitement neuro-chirurgical, les complications post-opératoires.

C'est ainsi que 1928 apporte, en France, une observation de LANGERON et LEGRAND, tumeur de la base du cerveau à symptomatologie pseudo-cérébelleuse.

En Angleterre paraît un gros mémoire de CRITELSLEY et FERGUSON travail remarquable où les auteurs reprennent toute la question et apportent huit observations personnelles, dont sept furent opérées, d'ailleurs sans succès.

En 1929, paraît en France, la thèse de GUIBAUT.

En 1930, PITTOTI, en Italie publie un cas de cholesteatome spinal.

En 1932, Herbert OLIVECRONA, en Angleterre publie deux cas de cholesteatome supra sellaire et dégage, à cette occasion, les grands signes distinctifs cliniques qui devraient presque permettre à son avis, de faire le diagnostic pré opératoire de cette variété de tumeur de la région chiasmatique.

En 1934, MONTGOMERY et FINDLAYSON publient un cas de tumeur de la fosse moyenne et postérieure, qui en réalité, n'est pas un cholesteatome typique, car, si elle est bien épidermoïde par un pôle, elle est dermoïde par l'autre.

En 1935, en Amérique, Paul C. BUCY publie trois cas de cholesteatomes intradiplôiques dont le diagnostic fut

fait sur l'examen radiographique. La même année, Gilbert HORRAX et ses collaborateurs publient un cas de très gros cholestéatome calcifié intradural avec très belle image aux Rayons X.

L'année 1936 est très riche en observations nouvelles.

En France, DAVID, LACROIX, THIERRY et BRUN publient un nouveau cas de cholesteatome supra sellaire et reprennent les diverses notions d'OLIVECROIRA à ce sujet.

DEREUX et LE BEAU publient d'ailleurs un autre cas très superposable l'année suivante.

PUECH et PLICHET publient une observation de cholesteatome intramédullaire.

En Allemagne, paraît, dans cette année 1936, un assez long mémoire de W. MAHONEY, qui apporte cinq cas nouveaux, recueillis dans le service de FOERSTER. Un autre auteur W. KRIEG attire l'attention sur la relative fréquence d'une méningite aseptique comme complication post opératoire et rend compte des difficultés d'interprétation qu'elle comporte.

En Belgique, à propos d'une nouvelle observation. DIVRY et CHRISTOPHE font un rappel d'ensemble succinct de la question devant la Société Belge de Neurologie.

En Italie, E. BORGHESE publie un cas.

En Russie V. O. SOLTANOV apporte également un cas.

En Amérique, enfin J. LAVE GRAFTON et J. W. KERNOHAN font une petite revue générale et rapportent l'histoire de quinze cas (14 intracrâniens, dermoïdes et épidermoïdes, et un intrarachidien) observés à la clinique Mayo.

En 1937, G. GRAUMANN, en Allemagne, attire l'attention sur l'action possible d'un traumatisme crânien sur le développement de la tumeur en publiant un cas de la fosse cérébrale postérieure, apparu 15 ans après un traumatisme appliqué en ce point.

La même année, en Amérique, Cornelius G. DYKE et LEO DAVIDOFF apportent un cas de cholestéatome intraventriculaire.

En 1938, H. ASKENAZY, apporte, dans l'*Encéphale*, six observations nouvelles, opérées avec succès, dans le service de Monsieur le Professeur Clovis VINCENT.

G. FATTOVITCH, en Italie, rapporte un cas de très gros volume.

En 1939, FROMENT, BONNET, WERTHEIMER publient une tumeur perlée du ventricule latéral, opérée et guérie.

En Hollande, G. P. FRETTS apporte deux cas.

En Roumanie, I. BISTRICEANU, M. CARDAS et M. TUDER publient un cas.

La même année encore, H. ASKENAZY, ARSENIE et GEORGIADÉ publient un cas de tumeur du IV<sup>e</sup> ventricule, opérée et guérie.

Depuis le début de la guerre, les observations se font plus rares.

Du fait de l'absence de toute revue anglaise, nous n'avons pu trouver aucun cas anglais nouveau.

La lecture du seul « Journal American of Medical Association » ne nous a permis de recueillir que deux travaux américains.

L'un est de PEYTON et BAKER, en 1942, où les auteurs rapportent à l'occasion d'une étude des teratomes, dermoïdes et épidermoïdes du système nerveux central neuf cas d'épidermoïdes et insistent sur la méningite aseptique post opératoire.

L'autre est de R.-L. CRAIG, en 1943, consacré aux cholestéatomes médullaires.

En Allemagne, BIRKMAYER et HASENJAGER publient en 1940 un cholestéatome du IV<sup>e</sup> ventricule ayant fusé dans le cervelet et l'espace parapontin.

Viktor GRASER apporte, en 1941, trois cas nouveaux.

En 1942, Ollo OLSON, présente un cas de tumeur diploïque de l'os frontal avec très belle image radiologique.

En Italie, Rizzi apporte un cas personnel en 1942 et donne à ce propos une interprétation de la pathogénie des cholesteatomes.

En Belgique P. Van GEHUCHTEN et ses collaborateurs publient un cas, en 1940, de localisation très rare : épiphyse.

En Espagne, J. J. GOYANES apporte deux cas personnels dont un compliqué de méningite post opératoire.

En France, enfin, ROGER, ARNAUD, PAILLAS et DELMAS publient en 1941, une très belle observation de tumeur cérébelleuse opérée et guérie.

En 1944, LEPOUTRE, LANGERON, LEFEBVRE et BATTEUR publient, à Lille, un cholesteatome spinal opéré et guéri.

Nous avons pu réunir, en outre, personnellement, trois cas inédits dont nous allons maintenant donner les observations.

---



## OBSERVATIONS

---

OBSERVATION N° 1. — Il nous a été donné d'observer, à La Salpêtrière dans le service de notre Maître, Monsieur le Professeur GUILLAIN, un cas de cholesteatome de la fosse cérébelleuse dont la symptomatologie fut extrêmement bruyante et l'évolution très favorable, grâce à une intervention pratiquée d'urgence.

Mlle M... (Yvette) âgée de 19 ans, manutentionnaire, entre dans le service le 9 février 1944, sur les conseils du Docteur ROGÉ pour un ensemble de symptômes évoquant l'idée d'une tumeur cérébrale.

Le début des troubles remonte à un an environ (février 1943). La malade a présenté à cette époque une céphalée, d'apparition subite en l'absence de tout phénomène infectieux. La douleur siégeait surtout au niveau de la région pariétale supérieure droite, quoique diffuse. Elle était d'une extrême intensité, continue, avec des exacerbations très pénibles. Elle dura trois jours, pendant lesquels elle résista aux divers analgésiques et empêcha tout sommeil. Mais elle ne s'accompagna pas de nausées, vomissements ni aucun autre signe digestif. La vue ne fut pas modifiée. Enfin cette céphalée intense céda complètement et brusquement au troisième jour.

Quelques semaines plus tard apparaît la diplopie, symptôme qui n'apparaît que lorsque la malade regarde les objets éloignés, symptôme qui persistera identique jusqu'à son entrée à l'hôpital.

Quelques semaines après l'apparition de la diplopie, survient à nouveau une grande crise de céphalée qui revêt tous les caractères de la première : brusquerie du début, topographie, intensité, mais la douleur ne céda pas brusquement. Après une période

très aiguë de cinq à six jours, la douleur s'estompe, mais persiste plus sourde pendant plusieurs mois, jusqu'en décembre 1943, où elle cesse complètement.

Mais déjà apparaissent d'autres signes dont le début a été insidieux, très difficile à préciser quant à la date : ce sont quelques signes de déséquilibre : la malade ne marche plus tout à fait droit dans la rue. Elle n'est pas attirée spécialement d'un côté. Mais sa démarche n'a plus la même sûreté qu'auparavant.

Enfin va survenir la troisième crise de céphalée. Elle débute dans la nuit du 3 au 4 février 1944 avec une grande brusquerie, comme les deux premières. Mais, plus intenses encore que les premières, elle s'accompagne d'un état de somnolence assez marquée, qui fait place de temps en temps (2-3 fois par heure) à des phases d'agitation consciente, lorsque surviennent des paroxysmes douloureux. A ce moment la malade, souffrant atrocement de la tête, se raidit légèrement immobilise sa tête dans ses mains, gémit, et surtout accuse quelques nausées et, une fois ou deux, vomit un peu.

Telle est l'histoire de la maladie.

L'étude des antécédents ne révèle rien qui présente un intérêt quelconque, ni au point de vue personnel, ni au point de vue héréditaire.

Examen le 10 février 1944. On se trouve en présence d'une jeune fille d'aspect très fatiguée, inerte dans son lit, les yeux fermés, somnolente. Néanmoins, elle répond bien aux questions posées et exécute sans aucune hostilité les ordres donnés. Elle n'est pas amaigrie, non fébrile.

De temps en temps, survient une crise paroxystique de céphalée d'inerte, elle s'agite soudain, se raidit et s'immobilise la tête en extension, une main sur le front, l'autre sur la région occipitale. Elle gémit pendant 30 secondes, puis l'accès cesse et la malade redevient prostrée.

Marche — hésitante, à petits pas, en équilibre instable, qu'elle essaie de maintenir en écartant les bras. Tendance à la chute du côté droit.

Debout — les pieds joints, on note des oscillations d'une certaine amplitude, ne s'exagérant pas à l'occlusion des paupières.

De plus, on remarque sur la malade debout ou assise, la tendance spontanée à pencher sa tête sur l'épaule gauche, ceci remontant à 2 ou 3 ans, paraît-il.

#### Membres inférieurs.

— Force segmentaire — on note une certaine diminution de la force des fléchisseurs et extenseurs de la cuisse droite.

Sur les autres segments, force normale.

— Tonus — normal.

|              |           |                 |                           |
|--------------|-----------|-----------------|---------------------------|
| — Réflexes — | tendineux | rotuliens       | } vifs —<br>symétriques — |
|              |           | achilléens      |                           |
|              |           | médioplantaires |                           |
|              | cutanés   | plantaires      | indifférents              |
|              |           | abdominaux      | — tous normaux            |

— Sensibilité objective : normale à tous les modes.

#### Membres supérieurs.

— Force segmentaire — normale

— Tonus — normal

— Réflexes tendineux — vifs, symétriques

— Sensibilité normale à tous les modes

#### Paires crâniennes.

##### I. Normal

II III IV V VI — acuité OD 8/10 OG 9/10

— Pupilles, Mydriase (après atropine)

— Fonds. Normaux. T. A. rétinienne basse

— Sensibilité cornéenne ODG presque nulle  
• sensibilité de la face normale

— Motilité ODG — parésie du grand oblique droit. Nystagmus oblique

##### VII. Normal

VIII. Diminution de l'audition à droite, remarquée depuis plusieurs semaines. Légers vertiges — Déséquilibre

— Pas de déviation des index.

Les épreuves instrumentales n'ont pas été pratiquées, vu l'état de la malade.

IX. Normal. Réflexe du voile normal

X. Pouls bien frappé — plutôt lent, irrégulier 40 à un moment 60 quelques minutes plus tard.

XI. Normal

XII. Normal.

Troubles cérébelleux.

— Pas de tremblement.

— Pas d'adiadococinésie.

— Pas d'hypotonie.

Mais dysmétrie dans l'épreuve du doigt au nez, à droite

Nystagmus dans le regard latéral à gauche.

En somme. Céphalée très intense, s'accroissant en paroxysmes au cours desquels apparaissent de véritables crises toniques, chez une malade de 19 ans qui présente :

— des troubles cérébelleux statiques et kinétiques;

— une paralysie de la IV<sup>e</sup> et de la V<sup>e</sup> paire;

— quelques signes d'irritation pyramidale.

Sans faire d'examen labyrinthique ni radiologique vu l'état très alarmant de la malade, une intervention est décidée pour le lendemain.

*Intervention le 11-2-1944 (Docteur GUILLAUME).*

— Ouverture, par la ligne médiane, de la fosse postérieure.

— Les 2 lobes cérébelleux sont tendus, particulièrement le droit qui est repoussé à droite.

Incision du lobe cérébelleux droit. Découverte d'un cholesteatome profondément situé. Incision du vermis. Exposition d'un volumineux cholesteatome qui est exploré en même temps qu'il est évacué à la curette. On constate que ce cholesteatome occupe pres-

que tout le lobe cérébelleux droit, s'insinue entre les deux pédoncles cérébelleux inférieurs et s'étend jusqu'à la pointe du rocher. Le quatrième ventricule est dévié à gauche. Extirpation complète de la tumeur. Suture de la dure-mère. Fermeture.

*Examen histologique* (Docteur I. BERTRAND). « Cholesteatome typique, formé de lamelles épidermoïdes exfoliées et en dégénérescence athéromateuse. On retrouve quelques segments d'une membrane épithéliale, pavimenteuse, stratifiée. Identité presque absolue avec un kyste dermoïde banal ».

Les suites opératoires sont d'abord très normales. La céphalée cède rapidement. Un examen rapide, le lendemain, permet de constater :

- que les réflexes tendineux sont tous très vifs
- qu'au niveau des paires crâniennes il existe :  
une anesthésie cornéenne bilatérale, une anesthésie de l'hémiface droite, une paralysie complète de la VI<sup>e</sup> paire droite.

Une analyse chimique du sang est alors pratiquée.

Cholestérol : 1 gr. 65  $\frac{\text{‰}}$

Lipides totaux : 6 gr. 25  $\frac{\text{‰}}$

Calcium : 87 mmgr.

Protides totaux : 74 gr.

Posphatases 5,5 % unités Bodansky.

Ces résultats sont donc tous normaux.

Le 25-2-44. Le quatorzième jour après l'intervention, assez brusquement la malade ressent une céphalée diffuse, assez marquée. Un malaise s'empare d'elle; la fièvre monte à 38°5. On constate une raideur de la nuque, un signe de Kernig. Les réflexes tendineux sont toujours vifs. Cet état fébrile, persistant, on fait une ponction lombaire le 28-2-44 qui ramène un liquide louche contenant de nombreux polynucléaires peu altérés, sans germes. Culture négative.

Cette réaction à type puriforme aseptique persiste longtemps et quatre ponctions lombaires pratiquées entre le 28-2-44 et le 10-3-44 montrent un liquide toujours semblable. Enfin, la fièvre qui oscillait régulièrement entre 38°5 et 39° se met à baisser et revient à la normale le 17-3-44.

Nouvel examen le 25-4-44. La malade n'accuse plus de céphalée.

Néanmoins elle vomit assez fréquemment le matin une petite quantité de liquide verdâtre, glaireux. Elle tient encore un peu sa tête penchée du côté gauche, mais moins nettement qu'auparavant.

Examen neurologique. La marche est possible, mais encore mal assurée, à petits pas.

— Debout, les talons joints, elle se tient en équilibre, quelques instants.

— Force segmentaire normale aux quatre membres.

— Tonus normal.

\* — Réflexes tendineux. Membres inférieurs un peu vifs à gauche, normaux à droite.

Membres supérieurs normaux des deux côtés.

— Sensibilité à tous les modes, normale, sur tout le corps.

— Troubles cérébelleux. Il existe, du côté droit, de l'hyper-métrie, de l'adiadococnésie, du tremblement intentionnel.

Epreuves normales à gauche.

— Paires crâniennes. II, III IV VI.

Acuité OD 8/10 OG 9/10

Pupilles normales

Fond d'œil normal

Paralysie du VI droit.

V. Pas de douleur de la face.

Anesthésie tact-piqûre, chaud et froid, de l'hémiface droite.

Anesthésie cornéenne bilatérale.

VII. Légère parésie faciale droite avec asymétrie de la face et réponse moins nette, à droite, du réflexe naso-palpébral.

VIII. Examen O. R. L. (Dr Peroz). Audition OG. Normale; OD. La voix haute n'est pas perçue quand l'oreille gauche est assourdie donc surdité droite totale.

Vestibule. Troubles spontanés.

Déviation — l'index droit dévié en bas et à droite.

Nystagmus. A) tête droite

NRG dans le regard vers la gauche.

NHD dans le regard vers la droite.

Quelques secousses de NV supérieur, dans le regard vers le haut.

Dans le regard direct, derrière lunettes, quelques secousses de N. V. avec composante oblique supérieure droite.

B) Tête inclinée sur l'épaule droite : apparition de N. H. G. dans le regard direct.

C) Tête inclinée sur l'épaule gauche : apparition de NHD dans le regard direct.

Epreuve calorique.

OG. 10 cc. d'eau à 25° provoquent un nystagmus immédiat.

OD. 10 cc. = 0. 50 cc. = 0. 100 cc. à 20° tête droite = 0.

Epreuve rotatoire impossible en raison de l'état de la malade.

Conclusion. Troubles vestibulaires centraux : vestibule droit inexcitable.

IX. La malade a eu quelques crises de névralgie du IX : douleurs à début et fin brutaux siégeant à l'oreille droite et au côté droit de la base de la langue. Examen otoscopique toujours normal.

X. Normal.

XI. XII. Normal.

En définitive. Le résultat, 2 mois et demi, après l'intervention, peut donc s'établir comme suit : disparition de la céphalée, reprise de la marche, assez bon état général.

Séquelles neurologiques : paralysie des V<sup>e</sup> VI<sup>e</sup> VII<sup>e</sup> VIII<sup>e</sup> paires droites. Troubles cérébelleux droits.

*Commentaires.* — Cette jeune malade de 19 ans, se présentait donc avec un tableau clinique entièrement

bruyant, à début particulièrement soudain et brutal, sans signe prémonitoire. La céphalée avait un caractère d'atrocité et de crises paroxystiques.

La compression du IV<sup>e</sup> ventricule, affirmée par des crises hypertoniques extrêmement caractéristiques et intenses, donnait un caractère véritablement dramatique à cet état d'hypertension intracrânienne et fit décider une intervention d'urgence sur la fosse postérieure, sans examens préalables, tant la rapidité d'une décompression se faisait sentir nécessaire.

L'intervention découvrit en effet une volumineuse tumeur perlée et il est vraiment remarquable de penser que cette grosse masse tumorale n'a commencé à entraîner quelques symptômes anormaux que quelques mois avant l'intervention et ne s'est véritablement révélée que quelques jours avant celle-ci.

Il y a une discordance évidente entre la brièveté de l'évolution clinique et le volume de la tumeur.

Enfin, si l'évolution fut favorable après l'intervention, elle n'en n'a pas moins entraîné une complication fort intéressante : l'éclosion d'une méningite aiguë aseptique, complication fréquente après les interventions pour cholesteatomes, et de pathogénie totalement inexpliquée.

L'OBSERVATION N° 2 est due à l'obligeance de Messieurs les Docteurs GARCIN et GUILLAUME que nous tenons à remercier ici. Elle concerne un cholesteatome du IV<sup>e</sup> ventricule.

M. L... Yves, 44 ans, maréchal-ferrant entre dans le service neuro chirurgical de La Salpêtrière, adressé par le Docteur GARCIN, le 29 juin 1943.

Le malade accuse, depuis 6 mois, une céphalée qui augmente progressivement, étant extrêmement tenace, persistante, et résistant aux thérapeutiques symptomatiques usuelles. Actuellement,

cette céphalée a les caractères suivants : elle survient chaque jour, dès le réveil ; le malade est pris aussitôt de très violents maux de tête, dans la région frontale, de façon bilatérale et symétrique. Cette céphalée ne s'accompagne pas de vomissements mais entraîne quelques nausées. Elle diminue ensuite dans le cours de la journée, mais ne disparaît pourtant jamais complètement. L'étude des antécédents révèle un chancre syphilitique en 1935 avec B. W. positif dans le sang. Il fut traité pendant les trois premières années. Récemment, son médecin aurait repris le traitement et fait deux injections intraveineuses de cyanure de mercure, mal supportées. Vers la même époque, on note un traumatisme par coup de fer à cheval dans la région frontale. Le malade aurait perdu connaissance pendant un quart d'heure, puis revenu à lui, aurait repris sa vie normale sans aucun incident par la suite.

Notons enfin que le malade est marié, père de 5 enfants bien portants. Sa femme, bien portante, n'a jamais fait de fausse-couche.

Examen. On se trouve en présence d'un malade fatigué, somnolent paraissant obnubilé à première vue, mais capable en fait de bien répondre à l'interrogatoire.

Marche. Elle est possible mais déséquilibrée, à petits pas, en écartant le polygone de sustentation. Il se sent attiré à gauche mais voulant compenser cette attraction, il dévie, en fait, vers la droite.

Debout — les yeux fermés, il se sent attiré en arrière et à droite.

— les manœuvres de pulsion montrent :

Rétropulsion : signe de « la ligne médiane » même lorsque les jambes sont écartées.

Aux pulsions latérales, rien d'anormal.

— Force segmentaire, normale aux quatre membres.

— Tonus normal ; pas d'amyotrophie.

— Réflexes tendineux, sont vifs aux quatre membres.

Cutanés plantaires — en flexion à gauche  
— en extension à droite.

— Paires crâniennes. I. Normal.

II III IV VI — musculature extrinsèque normale.

— Réflexes pupillaires normaux.

— Fond d'œil le 16-6-43 (Dr. FAVORY).

— normal à gauche

— léger œdème des bords à droite — comblement de l'excavation physiologique — point de choroïdite maculaire.

V. Anesthésie de l'hémiface droite, strictement limitée à la ligne médiane.

Anesthésie cornéenne droite.

VII. Paralyse faciale centrale droite. Légère asymétrie.

Signe de P. Marie et Foix.

VIII. Examen labyrinthique.

— Nystagmus spontanée dans les positions horizontales.

— Nystagmus rapide, exagéré en moins de 15" après injection d'eau froide dans l'oreille droite.

— Réflexes hypersensibles, mais obéissant aux lois des trois positions et chute changeant aux positions de la tête.

IX X XI XII. Normales.

— Signes cérébelleux. Hypermétrie bilatérale aux membres inférieurs.

— Adiadococinésie à gauche.

— Incoordination surtout à gauche avec décomposition des mouvements.

Enfin la flexion combinée de la cuisse et du tronc, ou la flexion exagérée de la tête déclenchent une violente crise de céphalée avec bouffée vaso motrice à la face : rougeur et sudation abondante.

Examen viscéral, est en tous points normal.

Le B. W. dans le sang est négatif.

En somme : violentes crises de céphalée chez un homme présentant :

- des signes cérébelleux statiques et kinétiques, à gauche
- une irritation des voies pyramidales avec signe de Babinski à droite
- une paralysie des V<sup>e</sup> et VII<sup>e</sup> paires crâniennes droites
- une hyperexcitabilité vestibulaire

Ces symptômes conduisent à la ventriculographie.

*Ventriculographie* le 5-7-43. Face — Cliché occiput-plaque — Cornes frontales très dilatées et symétriques.

Cliché front-plaque. Cornes occipitales très dilatées, surtout la gauche.

Profil. Grosse dilatation des ventricules latéraux.

Le troisième ventricule est injecté ainsi que la moitié supérieure du IV<sup>e</sup> ventricule. Ils sont repoussés en avant.

*Intervention* le 5-7-43 (Dr. GUILLAUME).

Position assise. Anesthésie locale + Eucodal. Ligne médiane élargie. Amygdale très engagées. Sous le vermis, on voit une masse blanchâtre, nacré, brillante, sous arachnoïdienne, à surface un peu irrégulière. On dégage la tumeur qui est ferme. On l'ouvre. Évidemment progressif à la curette. Il s'agit d'un cholesteatome fait de lamelles imbriquées en « bulbe d'oignons ». On évide ainsi la tumeur du volume d'un œuf de poule. La paroi est libérée peu à peu, latéralement du cervelet, en bas, du plancher du IV<sup>e</sup> ventricule auquel elle est partiellement fixée par des brides arachnoïdiennes, qu'on sectionne peu à peu. En haut, la tumeur qui bloquait l'orifice postérieur de l'aqueduc de Sylvius est dégagée. On le rabat avec la face inférieure du vermis, consistant en une mince lame qui lui adhère. Ablation complète — Suture.

*Examen histologique* (Dr. I. BERTRAND). Cholesteatome typique, formé de lamelles concentriques en dégénérescence athéromateuse, masse entièrement nécrotique sans noyau visible. Un deuxième fragment montre la paroi même constituée par un épithélium pavimenteux stratifié. Aucune malignité.

Le malade sort au bout de 15 jours extrêmement amélioré, toute céphalée ayant complètement disparu. Pendant plusieurs mois l'état du malade reste excellent. Mais il revient consulter le Docteur GARCIN le 15-11-43.

Il se plaint à nouveau, depuis 15 jours, de céphalée intense diffuse, permanente à prédominance nocturne, augmentant progressivement.

Examen. — Le malade debout, on note une tendance à la rétro-pulsion.

La force segmentaire est normale.

Les réflexes tendineux sont un peu vifs: il n'y a pas de signe de Babinski.

Il n'y a pas de signes cérébelleux. L'épreuve des marionnettes est peut être un peu moins bien exécutée à droite.

Au niveau des yeux, on note :

Pupilles normales

Pas de nystagmus

Hypoesthésie cornéenne

Stase bilatérale (DES MAN et GARCIN).

Enfin la nuque est raide.

La cicatrice est anormalement tendue.

La céphalée jointe aux signes d'irritation méningée font poser le diagnostic de méningite séreuse post opératoire que confirme la P. L.

Liquide céphalo rachidien clair contenant :

0 gr. 85 d'albumine

66 leucocytes par mm<sup>3</sup>

Réaction de Pandy positive.

La ponction améliore le malade et le 22-11-43, il ne persiste qu'un léger œdème papillaire. La pression au Quecquenaestadt Stooky est à 32 et après soustraction de 10 cc. tombe à 16.

Le 26-11-43. Céphalée et œdème ont augmenté à nouveau. Une nouvelle ponction ramène un liquide clair contenant :

0 gr. 56 d'albumine.

156 leucocytes par mm<sup>3</sup>.

Elle soulage beaucoup le malade. La guérison définitive est alors obtenue en quelques jours.

*Commentaires.* — Cette observation est celle d'un cholesteatome strict du IV<sup>e</sup> ventricule fait rare dont on n'a trouvé qu'une douzaine d'autres dans la littérature. Au point de vue anatomique c'était une forme bien encapsulée, sans prolongements aberrants et qui put donc être extirpée en totalité; fait très favorable au point de vue pronostic. L'évolution s'est compliquée d'une méningite — mais celle-ci ne comporte pas le même intérêt que la précédente car il s'agit de méningite séreuse banale et non pas la méningite pruriforme aseptique qu'on observe fréquemment après les interventions pour cholesteatomes.

Le troisième cas rapporté est celui d'une femme, entrée dans le service de Monsieur le Professeur GUILLAIN avec le diagnostic de cholesteatome porté à l'intervention qui n'avait pu être qu'exploratrice. La malade fut observée pendant 8 ans dans le service où elle est finalement morte.

Madame M..., 52 ans, sans profession, entre dans le service de la Clinique Neurologique, à la Salpêtrière le 10-12-1933, adressée par Monsieur le Professeur Clovis VINCENT.

Le début de la maladie semble remonter à il y a 7 ans. A cette date (1926) la malade a présenté un syndrome d'hypertension intracrânienne très caractérisé, pour lequel elle a été hospitalisée à l'hôpital Tenon. On a alors pratiqué une trépanation décompressive sous temporale droite. Sortie de l'hôpital quelque temps après, elle est vue 3 ans plus tard à la Pitié, où, devant les symptômes pré-

sentés, on lui fait une ventriculographie qui révèle l'existence d'une tumeur de la fosse postérieure. L'exploration chirurgicale révèle la présence d'un cholesteatome de l'hémisphère cérébelleux gauche. L'extirpation de la tumeur ne peut être pratiquée.

A son entrée dans le service, la malade se plaint de céphalée violente, mais intermittente, peu marquée à certains moments, très intenses au cours de certaines crises paroxystiques. Cette céphalée est localisée, de siège nettement occipitale. Le reste de l'interrogatoire est très difficile du fait des réponses contradictoires et des troubles psychiques de la malade.

*Examen.* Motilité : marche difficile, les jambes écartées, avec augmentation du polygone de sustentation.

— Debout les yeux fermés, tendance à la chute.

— Force segmentaire normale à droite.

diminuée légèrement à gauche sur les  
extenseurs du membre inférieur et du membre supérieur.

Réflexes : tendineux sont vifs aux quatre membres.

cutanés abdominaux abolis.

plantaires en flexion.

Sensibilité. Zone d'hypoesthésie au tact et à la piqure, à la face interne du 1/3 moyen de la jambe gauche.

Hyperesthésie au 1/3 moyen de la face antérieure de la cuisse du même côté.

Sensibilité au chaud et au froid normale.

Sensibilité profonde normale.

Troubles cérébelleux. On note une certaine difficulté du côté gauche dans les épreuves du talon sur le genou.

du doigt sur le nez.

L'épreuve est correcte à droite.

Il existe une légère adiadococinésie du côté gauche.

Paires crâniennes. I. Normal.

II III IV VI. Acuité visuelle. OD < 1/10 OG = 2/10

Pupilles normales

Fond d'œil. Atrophie optique post stase. Motilité. Parésie des deux droits externes et parésie du droit supérieur de l'O. G.

V. normal

VII. normal

VIII. Hypoacousie gauche nette. Il n'a pas été pratiqué d'examen vestibulaire.

IX X XI XII. Normal.

L'état de la malade est resté stationnaire jusqu'en 1936.

Le 1<sup>er</sup> juin 1936, alors qu'elle présentait depuis plusieurs jours, une accentuation de la céphalée et des vomissements, elle fait brusquement une crise comitale typique, à début brachial droit, secondairement généralisée.

En 1938. Les troubles mentaux prennent une importance plus grande. Troubles du caractère : la malade se dispute violemment avec ses voisines pousse des cris, s'agit, refuse de manger. On doit l'isoler à plusieurs reprises. Les troubles neurologiques sont sans changement.

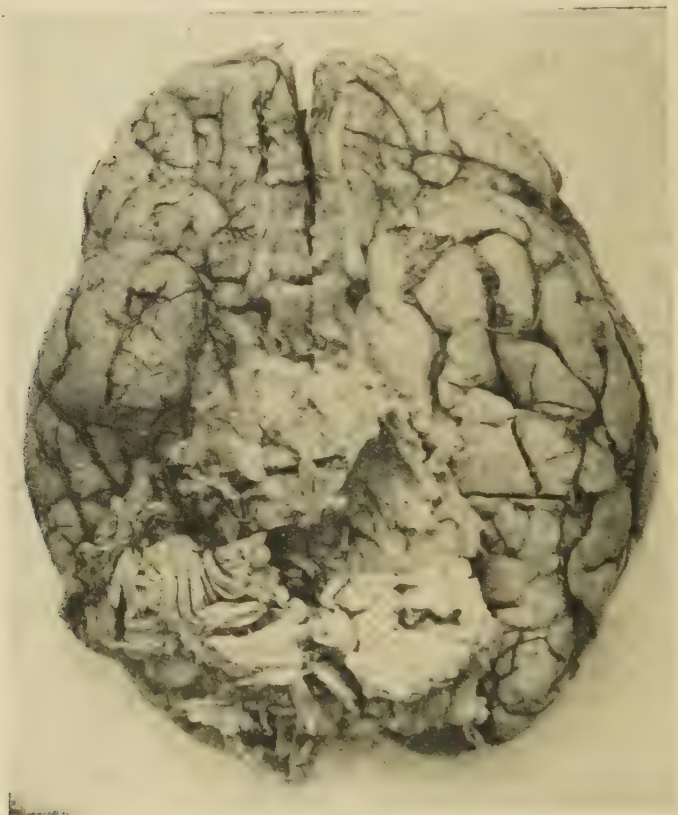
En 1941. La malade est devenue beaucoup plus calme. Mais les troubles neurologiques s'accroissent et la malade devient grabataire.

Le 7 décembre 1941, elle commence une congestion pulmonaire. Elle meurt le 10 décembre 1941.

*Autopsie.* — L'examen macroscopique révèle les faits suivants :

Vu de haut ou latéralement, le cerveau ne révèle aucun caractère anormal extérieur. Vu par sa face inférieure, il montre l'existence d'une tumeur du lobe gauche du cervelet. Cette tumeur n'est pas entière et intacte, étant donné qu'elle a été autrefois partiellement extirpée et le cervelet lui-même est très altéré. On constate néanmoins d'emblée que la tumeur est blanche, brillante, nacréée de forme irrégulière, de surface mamelonnée. Cette tumeur occupe presque tout le lobe gauche du cervelet dans lequel elle s'encastre, dépassant même très légèrement la ligne médiane. Elle est limitée par une paroi mince, mais nette, aussi se détache-t-elle aisément du

lobe cérébelleux. L'intérieur de la tumeur visible car elle est très effritée est formé de lamelles imbriquées au bulbe d'oignons.

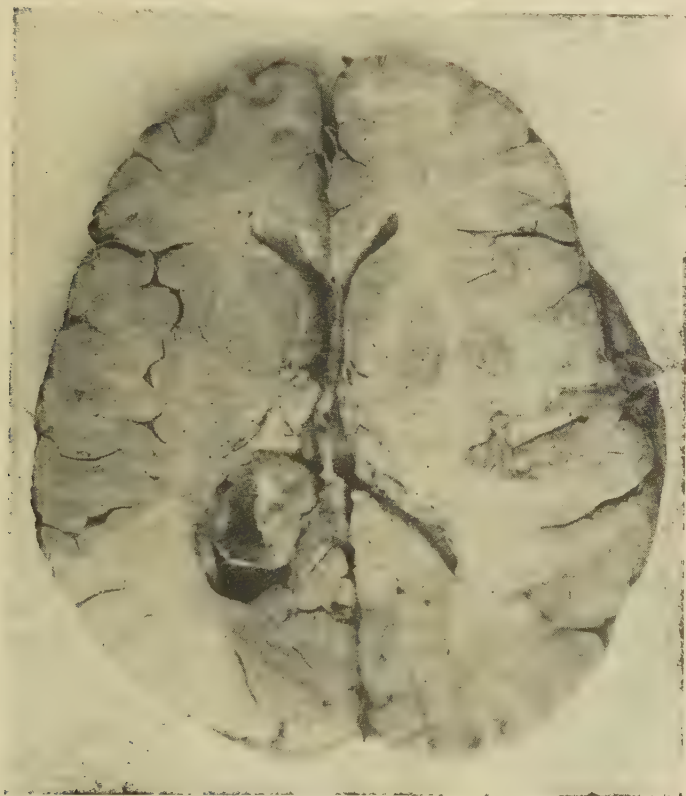


Cerveau vu par la face inférieure  
On voit la volumineuse tumeur cérébelleuse — partiellement  
extirpée d'aspect brillant et nacré.

On sépare alors le cervelet du reste de l'encéphale.

Regardant le cervelet par sa face supérieure, on constate alors que la tumeur bombe considérablement dans le IV<sup>e</sup> ventricule qui est dilaté. Sa paroi gauche, d'ailleurs non envahie par la tumeur est seulement refoulée au-delà de la ligne médiane.

Le cervelet enlevé, on observe la face inférieure du cerveau après section du tronc cérébral à la hauteur de la partie supérieure



Cerveau — Coupe horizontale

Dilatation des cavités gauches, corne occipitale en particulier contenant la volumineuse tumeur du plexus choroïde.

Ependymite granuleuse

de la protubérance. Sur la face latérale gauche de cet organe, on observe, sous une méninge notablement épaissie, la tumeur blanche et nacréée qui, prolongeant la tumeur cérébelleuse, se prolonge à son tour en avant et en dehors, et s'infiltré, par la fente de

Bichat dans la corne postérieure du ventricule latéral gauche. Cette partie de la tumeur, grosse comme une noix, affleure aux parois ventriculaires en plusieurs points mais s'en détache partout sauf du plexus choroïde auquel la tumeur s'attache et qui est son point d'origine.

Par deux coupes, au niveau de la partie inférieure du lobe temporal et de la corne d'Ammon, on note l'existence de deux petits bourgeons nodulaires d'un centimètre de diamètre environ, faisant comme hernie dans la substance cérébrale.

Par ailleurs le ventricule latéral gauche, surtout dans sa corne frontale est très dilaté. L'épendyme y est le siège d'une épendymite granuleuse.

Le ventricule latéral droit est normal.

*Examen histologique.* — Il s'agit, du moins aux deux extrémités de cette tumeur en bissac, d'un kyste épidermoïde typique. La tumeur est essentiellement formée de débris cristallins stratifiés et de restes de cellules anucléées, gonflées d'acides gras et de cholestérine. A la périphérie, on note une membrane typique avec un stratum durum, plus ou moins développé selon les points examinés, un stratum granulosum formé de trois à cinq rangées de cellules aplaties, stratifiées évoquant un épiderme, un stratum celulosum, formé de cellules en voie de desquamation.

Mais si, en de nombreux points, l'aspect est classique, avec les caractères amorphe, avasculaire de la tumeur et sa limite nette par une membrane, quelques points particuliers sont pourtant à signaler :

La paroi tumorale n'est pas bordée partout par le stratum durum collé au tissu nerveux.

Par places un tissu conjonctivo inflammatoire, pouvant atteindre plusieurs millimètres, l'en sépare : ce sont des bandes de tissu conjonctif séparées par des infiltrats de cellules inflammatoires, de macrophages de cellules spumeuses chargées de corps gras, d'hématies et leucocytes de grosses cellules en dégénérescence, chargées

de pigment. Ces bandes conjonctivo-vasculaires cloisonnent par places la tumeur, qui n'est donc pas partout avasculaire.



Paroi du kyste épidermoïde coupe histologique de gauche à droite. Réaction gliale au contact de la paroi. Stratum durum. Stratum granulosum, composé de cellules épidermiques.  
Stratum cellulosum, desquamant.

En certains points, la membrane est simplifiée. C'est ainsi qu'à la partie inférieure de la corne d'Ammon, le stratum granulosum est formé d'une seule couche de cellules aplaties rappelant un

aspect de séreuse, et séparé de stratum durum par un boyau régulier de substance hyaline.

En d'autres points elle est moins typique encore :

a) — Ainsi dans les zones herniées dans le cerveau, où l'on ne peut mettre en évidence d'aspect épithélial, mais où la tumeur, acellulaire dans sa partie centrale, est bordée par des cellules isolées à type endothélial ou histiocyttaire, tantôt groupées en amas, tantôt s'étalant en bandes plus ou moins stratifiées séparées par du tissu amorphe.

b) — Ainsi dans les prolongements s'insinuant entre les languettes cérébelleuses, où, malgré la présence de débris cholestériniques on ne note que la présence d'un tissu conjonctif effiloché.

c) — Ainsi essentiellement dans toute la partie médiane de la tumeur : zone d'infiltrat méningé. Cette zone centrale se caractérise par un épaissement marqué de la leptoméninge, dont les fibres sont séparées par des infiltrats cellulaires et des dépôts d'acides gras. Toute la face antérieure de la protubérance est ainsi tapissée, de même que la partie gauche du mésocéphale. L'aspect est variable :

— Bandes de tissu pial et arachnoïdien, séparée du tissu nerveux par des infiltrats leucocytaires, par des cellules piales et conjonctives gonflées de déchets graisseux et qui prennent un aspect spumeux fantomatique, très caractéristique ; formation de traînées de cellules pigmentées chargées de grains noirs au Loyez et jaunes ou métachromatiques au Nissl et à l'hématéine ; ces cellules s'ordonnent par places en rangées stratifiées, formant des zones épithéliales avec un stratum granulosum entièrement analogue à celui de la paroi typique de cholestéatome — mais formant de petits kystes séparés.

— Un autre aspect que l'on trouve parfois est celui d'une couche épithéliale stratifiée, séparée du tissu nerveux par une couche de cellules chromophores très développées, avec lesquelles elle s'intrique par places.

Le tissu nerveux est plus refoulé, déprimé qu'envahi ; dans le

mésocéphale néanmoins, on note de légers signes de désintégration avec lyse granuleuse, aspect moniliforme des gaines, quelques foyers de nécrose colloïde. Les gaines vasculaires sont élargies et dans la gaine de Virchow s'est déposée une substance amorphe, abondante en certains points, de substance hyaline indéterminée.

Entre la tumeur et le tissu nerveux, en plusieurs points, on note une prolifération anormale de cellules pie-mériennes et de cellules gliales.

L'épendyme est le siège d'une épendymite granuleuse qui le recouvre presque entièrement. Ependymite à type de condensation sur laquelle on devine, par places, l'épithélium ventriculaire.

*Commentaires.* — Cette observation est donc celle d'un cholesteatome unilatéral du plexus choroïde du ventricule latéral. Ce fait en lui-même est déjà remarquable car les observations publiées en sont extrêmement rares, si on élimine tous les faux cholesteatomes des plexus choroïdes, pour ne garder que les authentiques dont l'examen histologique ait montré le caractère épidermoïde. Elle est remarquable ensuite par sa taille considérable, sa forme en bourse ou en bissac avec les deux poches extrêmes cérébelleuse et ventriculaire réunies par une bande moyenne parapontine, ses caractères histologiques enfin, qui à côté des notions classiques, apportent quelques faits inhabituels.

Du point de vue clinique, il est intéressant de remarquer que cette tumeur à évolution lentement progressive commença par être ventriculaire, puis parapontine et enfin cérébelleuse et qu'elle ne se révéla que lorsqu'elle eût atteint le cervelet, par une symptomatologie de tumeur de la fosse postérieure — et qu'elle fut considérée comme une tumeur cérébelleuse, pendant la vie, après l'intervention. La tumeur choroïdienne fut cliniquement muette.



## ETIOLOGIE - FRÉQUENCE

---

Les cholesteatomes du névraxe sont des tumeurs rares.

Elles ne sont néanmoins pas exceptionnelles. Sans avoir de statistique récente officielle des principaux centres neuro-chirurgicaux en France et à l'étranger, on peut par quelques chiffres, s'en faire une idée approximative.

CUSHING a trouvé 15 cas de cholesteatomes sur 2.500 tumeurs vérifiées; la proportion est donc de 0,6 %.

TOOTH obtint une proportion de 0,4 %.

FOERSTER 0,66.

En France, il avait été opéré, en 1938, 6 cas de cholesteatome dans le service de Monsieur le Professeur Clovis VINCENT.

M. WERTHEIMER en 1939 en avait opéré trois cas.

M. GUILLAUME en a opéré également trois cas.

On peut approximativement fixer, en définitive la fréquence à un cas sur 200 tumeurs.

Les cas se révèlent particulièrement fréquents dans le sexe masculin, dans la proportion de 2 à 1 par rapport au sexe féminin.

Enfin ces tumeurs, si elles sont congénitales, se révèlent cliniquement, dans la plupart des cas entre 20 et 40 ans toutes les exceptions étant bien entendu possibles, certains cas se sont révélés dès l'âge de 4 mois, d'autres n'ont entraîné de troubles que tardivement 50-60 ans. Un certain nombre de cas enfin ne sont que des découvertes d'autopsie.



## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

### A) ETUDE MACROSCOPIQUE.

*L'aspect extérieur* de la tumeur est, dans la plupart des cas, si constant et si caractéristique qu'il permet de faire le diagnostic à première vue.

*Le volume* varie, évidemment, selon la situation de la tumeur et selon la durée de son évolution. Elle est, en général, du volume d'une noix à celui d'une petite mandarine. Anormalement, on peut en trouver du volume d'une cerise, et, à l'opposé, d'une petite orange.

*Le poids* varie selon le volume. Il oscille, dans les cas moyens, de 20 à 40 grammes. On a pu en trouver qui pesaient jusqu'à 400 grammes.

C'est surtout *la couleur* ainsi que la forme de la surface tumorale qui sont remarquables, comme cela avait été décrit, de façon très frappante, par les premiers auteurs qui s'en occupèrent. La tumeur est, en effet, opaque, blanche, brillante, nacrée. Comparée fréquemment à l'intérieur d'un coquillage, elle a été, pourtant, surtout dénommée « tumeur perlée », terme classique créée par CRUVEILHIER en 1829 et resté d'un emploi courant depuis. Il faut noter que cet aspect nacré est surtout net lors de l'intervention ou de l'autopsie, mais qu'il s'estompe et disparaît progressivement lorsque la pièce est conservée dans le formol. Cette surface n'est pas lisse, mais bien au contraire, tout entière faite de saillies et de mamelons.

Les tissus péritumoraux sont, en général, très nettement distincts de la tumeur, dont ils se séparent facilement. Dans les cas de tumeur très volumineuse, un certain degré de compression des tissus voisins est inévitable, mais reste en général, malgré tout, modérée. La capsule est clivable aisément. Ce qui est capital, c'est que cette tumeur, qui se sépare sur presque toute la périphérie du tissu cérébral environnant, tient en un point d'attache précis et limité, à la pie-mère, qui représente le point germinatif primitif, du moins dans la majorité des cas.

A la palpation la tumeur est ferme, sans dureté. Elle n'a pas la résistance d'une tumeur comme un fibrome ou un endothéliome et doit être manipulée avec douceur pour rester intacte.

Lorsqu'on coupe la tumeur, apparaît très nettement la distinction fondamentale de la capsule extérieure et de la substance intérieure.

La capsule, légèrement plus résistante peut en être séparée assez facilement : le reste de la tumeur se fragmente alors en s'effritant. On constate qu'elle est constituée par des lamelles imbriquées les unes dans les autres, réalisant le classique aspect en « bulbe d'oignon ». La tumeur a un aspect cireux et sa consistance, au doigt comme au couteau est, en effet, nettement grasseuse.

Certains auteurs ont même attiré l'attention sur l'odeur particulière grasseuse, qui s'en dégage.

Parfois, on note la présence de cheveux et même, d'autres formations épidermiques : glandes sudoripares, par exemple. Ce point a été considéré comme capital au point de vue nosologique par certains auteurs. Il semble plus accessoire à l'heure actuelle comme on le verra plus loin.

Ce qui est vraiment remarquable et très important au point de vue pratique, c'est l'absence de toute vascu-

larisation à l'intérieur de la tumeur : le cholesteatome ne saigne pas à l'intervention.

*La topographie* des cholesteatomes est des plus variables.

Il y a des cholesteatomes développés dans les os crâniens, aux dépens des tables externe ou interne du diploë, donc extra durs. Il y en a de sous durs, développés aux dépens des leptoméniges; il y en a dans la substance cérébrale proprement dite; il y en a même d'intra ventriculaires.

Les cholesteatomes osseux peuvent se développer partout. Au hasard des recherches bibliographiques, on en note de pariétaux d'occipitaux, de temporaux intrapétreux, de frontaux.

Les cholesteatomes extra-durs sont le plus souvent des prolongements, en profondeur, des cholesteatomes osseux, cas fréquent pour BAILEY, qui conseille de toujours explorer la profondeur lors des interventions pour cholesteatomes du diploë. Exceptionnellement ils prennent originellement leur point de départ dans l'espace extra-dural.

Les cholesteatomes sous-durs sont les plus fréquents; ils se présentent essentiellement comme des kystes sous-arachnoïdiens.

Le siège le plus fréquent est la région de la fosse postérieure soit région de l'angle ponto-cérébelleux, simulant un neurinome de l'acoustique, soit hémisphère cérébelleux dans lequel elle s'encastre, l'occupant plus ou moins complètement et le débordant souvent.

La région supra-sellaire est un deuxième point d'élection pour ces tumeurs qui contractent alors d'étroits rapports avec le chiasma.

Certains cas enfin sont très diffus, se développant sur toute la base du cerveau dans la région paramédiane et poussant divers prolongements.

Les cholesteatomes intra-cérébraux sont peu fréquents. Le siège de prédilection de la tumeur est alors le lobe temporal. Mais on trouve également des observations de cas du lobe frontal, du lobe pariétal, de la région des tubercules quadrijumeaux, de la région épiphysaire, des extrémités antérieure et postérieure du corps calleux.

Il est enfin des cholesteatomes intraventriculaires. Non seulement un cholesteatome d'une région voisine peut, en se développant progressivement, pénétrer dans un ventricule, mais encore la tumeur peut prendre son origine dans un ventricule et y rester localisée ou le déborder.

Le plus fréquemment atteint est le IV<sup>e</sup> ventricule. Nous en rapportons un cas.

Le ventricule latéral vient ensuite, la tumeur naissant alors du plexus choroïde, c'est le cas de notre observation n° 3.

Nous n'avons pas trouvé d'observation de tumeur du III<sup>e</sup> ventricule.

#### B) EXAMEN HISTOLOGIQUE.

L'histologie des cholesteatomes est remarquablement constante. On peut noter des différences entre les cas étudiés, mais seulement sur des points mineurs.

Cette description histologique est connue depuis longtemps. CRUVEILHIER n'a pas donné dans son travail principes d'examen microscopique et il semble que ce soit ADAMS, en Angleterre, qui ait donné le premier compte rendu histologique, qui est d'ailleurs fort bon : il décrit une « couche membraneuse formée par un épithélium comme marqueté. A l'intérieur, les cellules sont très pâles, à contour irrégulier et presque toujours anucléées. Ici et là des paillettes de cholestérine ». L'essentiel est donc déjà dit. Les descriptions ultérieures précisent sur-

tout l'état de la capsule, point essentiel pour l'interprétation de l'origine de la tumeur.

C'est ainsi que BAILEY donne, en 1920, une description restée classique de la tumeur, en particulier de la paroi. Il lui décrit de la superficie à la profondeur quatre couches, susceptibles de se séparer aisément les unes des autres.

I) *Stratum durum*. — La plus superficielle est le stratum durum, couche conjonctive, formée de fibres collagènes. Au contact de la couche épithéliale ce tissu est d'aspect relativement homogène, pauvre en noyaux, d'aspect picnotique. Si on s'écarte, au contraire, de la couche épithéliale, l'aspect est plus nettement fasciculé, plus franchement conjonctif, plus riche en noyaux, plus vasculaire. Parfois même il existe une infiltration lymphocytaire périvasculaire.

II) *Stratum granulosum*. — Au-dessous du stratum durum se trouve la couche essentielle de la paroi : couche épithéliale constituée par un nombre variable de plans cellulaires. Les cellules sont polyédriques ou plus ou moins ovoïdes, relativement grandes. Ces cellules ne sont pas étroitement unies entre elles, mais restent, au contraire, séparées les unes des autres par des espaces intercellulaires. BENDA a décrit des ponts intercellulaires, surmontant ces sortes de fossés, mais ces formations semblent rares, bien que plusieurs auteurs après lui aient déclaré en avoir observées et que leur authenticité paraisse donc certaine.

Les cellules elles-mêmes sont caractérisées par un noyau grand et arrondi. Le cytoplasme est parsemé de granulations de kératohyaline.

Le nombre d'assises cellulaires varie selon les cas et selon les parties d'une même tumeur. Parfois il n'y a qu'une ou deux hauteurs de cellules, parfois 9 ou 10 couches. Le plus communément, le stratum granulosum com-

prend 4 ou 5 couches de cellules. Surtout il faut noter que le chiffre est plus élevé en certains prolongements papillaires qu'elle paraît envoyer dans le stratum durum.

Mais l'aspect de la couche épithéliale n'est pas uniforme : il varie suivant la profondeur des cellules qu'on examine.

Dans la partie immédiatement au-dessous du stratum durum les cellules sont cylindriques ou ovoïdes. Leur grand axe est perpendiculaire à celui des cellules du stratum durum et donnent un aspect palissadique à cette couche. Le noyau est très volumineux et occupe presque toute la cellule. Il se colore inensément à l'hématoxyline ferrique; aussi les granulations sont-elles rares.

Sous cette couche, est une zone intermédiaire de cellules polyédriques ou ovalaires. C'est ici surtout que les espaces intercellulaires et à l'occasion les ponts intercellulaires sont visibles.

Enfin, dans les couches profondes, les cellules sont aplaties et la direction de leurs longs axes est parallèle au stratum durum. Les noyaux, moins gros, n'occupent plus aussi complètement les cellules ils se colorent moins intensément. Les grains de kératohyaline sont ici très nombreux.

III) *Stratum fibrosum*. — Cette troisième couche, décrite par BAILEY, serait constituée selon lui, de cellules allongées formant des lamelles ondulées ressemblant, en somme, à du tissu fibreux. Mais elles se colorent de façon toute différente et ont plutôt les affinités colorantes de la kératohyaline. Cette couche, décrite par BAILEY seul, a été niée depuis, par tous les auteurs.

IV) *Stratum cellulosum*. — C'est la zone de desquamation typique d'un épithélium. La maille du tissu se relâche en allant vers l'intérieur. Les contours cellulaires restent visibles mais les noyaux disparaissent progressi-

vement. Le tissu se désagrège donc finalement en squames cornées.

L'intérieur de la tumeur présente grossièrement deux parties.

La partie périphérique, d'aspect blanchâtre est constituée presque exclusivement par des agrégats de cellules cornées polyédriques, à contours nets, anucléés, dont on a comparé l'aspect à une coupe de tissu végétal.

Plus profondément, on retrouve les mêmes agrégats de cellules cornées, mais mêlées à des cristaux à des aiguilles de cholestérine dont l'abondance est variable.

Telle est dans ses grandes lignes la description qu'a donnée BAILEY en 1920.

Les différents auteurs qui ont étudié cette question ont très peu apporté après lui.

Néanmoins, DIVRY et LECOMTE, en 1936, à propos d'un cas qu'ils présentaient à la Société Belge de Neurologie ont apporté quelques détails complémentaires.

Parlant du stratum durum d'abord ils déclarent : « Si, dans l'ensemble le stratum durum se sépare aisément du tissu nerveux avoisinant, on peut constater néanmoins, sur des fragments inclus à la gélatine, en certains endroits, qu'il se continue insensiblement dans le tissu nerveux, qui montre à ce niveau une hyperplasie vasculaire notable ».

Dans la couche épithéliale, ensuite, les auteurs ont trouvé « des formations en forme d'yeux, constituées par un grain volumineux situé au centre d'une lacune plus ou moins circulaire. Il s'agit vraisemblablement de productions dyskératosiques ».

H. ASKENAZY, en 1938, insiste sur « l'abondance des vaisseaux de calibre réduit dans le stratum durum ainsi que leur voisinage très proche de l'épithélium. Dans certaines régions les vaisseaux arrivent même à toucher les

cellules épidermiques, les repoussant vers la surface ». Il insiste aussi sur l'importance de la gliose réactionnelle du tissu nerveux avoisinant.

Nos constatations personnelles vont dans l'ensemble dans le sens strict des descriptions classiques, du moins pour les deux premiers cas. Le troisième s'il est classique sur la plus grande partie de son étendue, présente néanmoins en certains points divers autres caractères.

Les deux premiers cas ne nous paraissent intéressants que par un point : leur pauvreté en cholestérine. Le cas n° 1 en est pratiquement dépourvu. L'examen histologique n'en trouve pas trace. L'examen chimique de la tumeur avait d'ailleurs donné les chiffres de 4 gr. % de lipides totaux et 0 gr. 19 % de cholestérine. Le cas n° 2 montrait quelques rares cristaux à l'examen histologique. Le dosage chimique n'a pas été fait.

Le cas n° 3 est au contraire extrêmement riche en cristaux de cholestérine que l'on trouve en gros amas dans toute la tumeur.

Mais ce point est d'importance secondaire ici, en comparaison des signes proprement anatomiques, originaux, que l'on y décèle.

Ils nous montrent que la paroi de la tumeur n'est pas forcément bordée partout par un stratum durum collé au tissu nerveux mais qu'un tissu conjonctivo-vasculaire peut l'en séparer par endroits, ce qui fait que la tumeur n'est pas toujours aussi avasculaire que classiquement. Une réaction méningée, avec épaissement de la leptoméninge peut exister.

— Le stratum granulosum souvent très réduit au point de vue du nombre de couches peut être réduit à une seule.

— Le tissu nerveux n'est pas toujours seulement repoussé. Il peut être parfaitement modifié avec lyse granuleuse.

— Aspect moniliforme des gaines, foyers de nécrose colloïde.

— Entre le tissu nerveux et la tumeur existe souvent une gliose réactionnelle nette.

*En résumé*, les tumeurs que nous étudions sont essentiellement des kystes épidermoïdes dont la structure de la paroi avec ses trois couches superposées de dehors en dedans, conjonctive épithéliale stratifiée et celluleuse, représente le seul critère qui permette d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic.

La présence de cholestérine dans la tumeur que certains auteurs ont autrefois donnée pour essentielle, ne l'est nullement à nos yeux. Elle y est souvent en très faible quantité pratiquement négligeable. Plusieurs auteurs avaient noté ce fait avant nous. Un de nos cas est typique à ce point de vue.

— L'importance relative de ces deux points fait comprendre la tendance moderne à changer le nom de cholesteatome pour celui de « *kyste épidermoïde à cholestérine* ».

---



## ORIGINE

---

La question de l'origine des cholesteatomes a été extrêmement discutée. Ces discussions ont surtout eu lieu dans la deuxième moitié du XIX<sup>e</sup> siècle, depuis les hypothèses de VAN REMAK (1854) jusqu'à celles de BLUMER (1900). Certes plusieurs auteurs, depuis cette date, ont à nouveau soulevé le problème. KAKESHITA, en particulier, en 1925, mais dans l'ensemble, il y a peu de discordance entre les divers auteurs modernes qui presque tous se rallient à la théorie de l'origine épithéliale.

Dans l'ensemble, sans nous étendre sur une théorie épendymaire, proposée autrefois par SPILLMANN et SCHMITT, et paraissant actuellement insoutenable, trois grandes théories ont été proposées :

- une théorie endothéliale,
- une théorie inflammatoire,
- une théorie épithéliale.

Nous allons les étudier successivement.

LA THÉORIE ENDOTHÉLIALE fut proposée d'abord par un auteur anglais PERLS en 1877. Il fut suivi par plusieurs auteurs allemands KLEBS 1889, GLAESER 1890, SCHMANS 1895, BENEKE, dans ses premières communications. NEHRKORN, BLUMER, en 1900, et enfin de façon plus récente (1925) par KAKESHITA.

Leur argumentation générale est la suivante :

Les cholesteatomes sont des tumeurs méningées dé-

veloppées aux dépens de l'arachnoïde. Or l'arachnoïde est une séreuse.

C'est donc aux dépens des cellules endothéliales de cette séreuse que se développe la tumeur :

soit aux dépens de l'endothélium des espaces lymphatiques périvasculaires pour PERLS;

soit aux dépens de l'endothélium des parois des vaisseaux pie-mériens pour les autres.

A cette théorie, on peut opposer divers arguments d'importance essentielle,

1°) Cette théorie suppose que l'arachnoïde soit une séreuse. Or, les travaux histologiques modernes tendent à rattacher arachnoïde et pie-mère dans une seule et même formation : leptoméninge qui est considérée comme une membrane conjunctivo-vasculaire et nullement une séreuse.

2°) Cette théorie suppose que tous les cholesteatomes soient de siège méningé. Or on a vu que, en fait, le siège était éminemment variable : diploë, substance cérébrale, ventricules aussi bien que méningé.

Ces deux arguments suffisent donc à ôter toute valeur à cette théorie, que l'on rejettera.

Néanmoins avant de quitter définitivement la théorie endothéliale, nous désirons rapporter quelques idées de KAKESHITA partisan le plus moderne et le plus original de la théorie.

Son opinion est basée sur l'étude de deux cas personnels.

Le premier est une tumeur du lobe temporal, contractant une attache méningée.

Cette tumeur est formée selon lui de cellules endothéliales typiques par endroits — de cellules endothéliales dégénérées en d'autres. Ces dernières prennent alors, à un examen superficiel, l'aspect épithélial. Par places,

même, elles se groupent en palissade sur deux ou trois couches de cellules superposées.

Mais il faut noter l'absence de kératohyaline et de ponts intercellulaires.

Pour l'auteur cet aspect est typique de l'endothéliome arachnoïdien.

Le deuxième cas est une tumeur du IV<sup>e</sup> ventricule, tenant aux méninges.

Cette tumeur est également constituée de cellules endothéliales typiques par endroits et de cellules dégénérées formant des éléments cornés en d'autres.

Ces aspects sont très éloignés de ceux que l'on a coutume de voir dans les cholestéatomes classiques. KAKESHITA, persuadé de leur origine endothéliale, proposa de les appeler cholesteato-endothéliomes.

Mais ces deux observations sont restées absolument isolées depuis. Aucun autre cas semblable n'a été retrouvé.

L'importance de l'interprétation de KAKESHITA reste donc, en pratique, très limitée. Même si elle est justifiée pour les deux cas de l'auteur, elle ne préjuge en rien de l'origine du plus grand nombre des cholestéatomes qui sont de toute autre nature.

LA THÉORIE INFLAMMATOIRE. — Une deuxième théorie voudrait que la malformation se développât comme une réaction inflammatoire à type de corps étrangers, autour de cristaux de cholestérine déposés dans le cerveau. Cette théorie est fort en honneur en médecine vétérinaire, pour expliquer la formation des cholestéatomes des ventricules latéraux des chevaux, affection fréquente chez cet animal, lorsqu'il est âgé; elle a été également admise par BORDET et CORNIL pour les cas humains de cette localisation.

Cette théorie présuppose tout d'abord le dépôt de cristaux de cholestérine en certains points de prédilection

du cerveau. Il est donc nécessaire d'invoquer un trouble du métabolisme des lipides : une dislipidose, aboutissant à ce dépôt cristallinien. Or ce trouble métabolique n'est nullement constaté. On ne retrouve jamais chez ces malades, de symptômes pouvant faire penser, sur le plan clinique, à une dislipidose : pas de dépôts de cholestérine dans une autre partie de l'économie : xanthelasma, xanthomes tendineux, calculs vésiculaires. Les dosages chimiques de cholestérolémie et de lipidémie, dans les cas où ils ont été pratiqués, se sont constamment montrés normaux.

Enfin nous connaissons une authentique dislipidose à cholestérine donnant des lésions et une symptomatologie cérébrales : c'est la cholestérinose cérébrale, décrite par LUDO VAN BOGAERT, Hans J. SCHERER et Emile EPS-TEIN, dans un travail princeps paru en 1936. C'est une affection très rare dont néanmoins Messieurs G. GUILLAIN et I. BERTRAND avec Madame GODET-GUILLAIN ont publié une observation anatomo-clinique en 1942, l'une des premières après le travail de VAN BOGAERT.

Cette maladie provoque en effet des dépôts de cristaux de cholestérine dans le cerveau. Mais ce sont des dépôts extrêmement nombreux offrant une topographie essentiellement systématisée : syst-pyramidal système olivo-cérébelleux par exemple et toujours symétrique.

Ces faits sont donc absolument différents de ceux qu'on observe dans les cholestéatomes, affections à topographie essentiellement focale. La cholestérinose est une affection dégénérative évoluant, à un âge plutôt avancé, donnant des signes neurologiques, mais nullement d'hypertension crânienne. La cholestéatome est une maladie embryonnaire, évoluant plutôt dans un âge moins avancé donnant une symptomatologie de tumeur cérébrale.

Donc la condition première à l'établissement de la

théorie est en défaut. Le cholestéatome n'est pas une maladie dismétabolique.

Cette théorie suppose comme deuxième condition une réaction inflammatoire typiquement à corps étrangers développée autour des cristaux. Certes, cette réaction existe dans certains cas de cholestéatome authentique. Certains auteurs, tels MAHOMEY, insistent même sur son intensité. Ce dernier la trouve très marquée dans deux de ses cinq cas. Sans contester le fait, nous dirons néanmoins qu'elle est bien loin d'être constante et que de très nombreux cas en sont totalement dépourvus, les nôtres en particulier.

Enfin, un troisième argument contre cette théorie nous paraît être qu'elle ne tient pas suffisamment compte du degré d'organisation de la paroi du kyste. Celle-ci nous paraît tellement parfaite en tant qu'organe épidermique, avec absolument tous les caractères de l'épithélium cutané qu'il est très difficile d'admettre qu'une simple réaction inflammatoire puisse donner un semblable résultat.

Pour toutes ces raisons, nous estimons donc qu'il est absolument impossible de retenir cette seconde théorie métabolique et inflammatoire.

Nous en arrivons ainsi à la troisième théorie : la théorie épithéliale qui elle nous paraît absolument convaincante et nous semble ressortir littéralement de l'étude histologique que nous avons faite précédemment.

**LA THÉORIE ÉPITHÉLIALE.** — Cette théorie proposée pour la première fois en 1854, par VON REMAK. Elle a été soutenue ensuite par de nombreux auteurs BOSTROEM, BAILEY, CUSHING, HORRAX, CRITCHLEY et FERGUSON et par la presque totalité des auteurs qui plus récemment ont étudié cette question.

Cette hypothèse sur l'origine de la tumeur est basée sur sa structure histologique. Nous avons vu que les tu-

meurs que nous étudions sous le nom de cholestéatomes étaient essentiellement des kystes épidermoïdes, avec une paroi dans laquelle on retrouve exactement tous les éléments normaux de la peau. En effet, il suffit de comparer les deux structures pour en saisir la parfaite ressemblance.

Une coupe d'épithélium cutané présente de la profondeur à la superficie, successivement :

1) La couche basale germinative, comprenant une rangée de cellules, cylindriques, allongées, disposées en palissade.

2) Le corps muqueux de Malpighi, formé de plusieurs assises de cellules polyédriques, unies les unes aux autres par des filaments protoplasmiques ou filaments d'union.

3) La couche granuleuse dont les cellules ont leur grand axe parallèle à la surface de la peau; le protoplasme est infiltré de kératohyaline.

Notons dès maintenant que ces trois couches essentielles de la peau ont été retrouvées dans la description du stratum granulosum de BAILEY, avec des caractères absolument identiques.

4) Le stratum lucidum est une zone de transition. Il peut trouver son homologue, par places, dans une mince couche de cellules lamelleuses et pâles entre le stratum granulosum et le stratum fibrosum de BAILEY.

5) Le stratum corneum est formé de cellules aplaties, dépourvues de noyaux, constituées par une membrane épaisse de kératine et par une substance grasse. A la surface de la couche cornée, les cellules s'exfolient une à une.

Cette couche a son homologue, strictement superposable : le stratum cellulosum de BAILEY.

Ainsi, la ressemblance entre le tissu épidermique ba-

nal et la paroi du cholestéatome nous paraît absolue et nous pensons donc que la théorie épithéliale est la théorie pathogénique la plus vraisemblable.

Mais il reste à ce moment un problème à résoudre : expliquer la présence d'une tumeur épithéliale développée au milieu des centres nerveux.

Deux théories peuvent être invoquées pour résoudre cette question :

la métaplasie,  
l'inclusion embryonnaire.

*La théorie de la métaplasie* fut proposée pour la première fois par VIRCHOW qui estima que le cholestéatome était dû à une métaplasie à partir des cellules de l'arachnoïde.

EBERTH et, plus tard, GLAESER et BENDA se rangèrent à la théorie de la métaplasie qui, selon eux, se faisait à partir de l'endothélium et du périthélium des espaces arachnoïdiens.

En fait, cette hypothèse n'est qu'une vue de l'esprit ne reposant sur aucun argument important. On ne retrouve dans le cadre du cholestéatome, aucune des causes habituelles de la métaplasie : en particulier l'infection subaiguë au chronique. Il n'y a jamais de phénomène infectieux net dans la tumeur. Tout au plus, et de façon non constante, note-t-on parfois de discrets symptômes inflammatoires à la périphérie de la tumeur.

Cette théorie ne nous paraît donc nullement satisfaisante et nous nous y arrêterons d'autant moins que la seconde théorie nous semble parfaitement justifiée.

Il paraît plus logique en effet d'invoquer *l'inclusion embryonnaire* d'une parcelle d'ectoderme semblable aux inclusions qui réalisent les kystes congénitaux.

Rien n'empêche en effet de penser qu'une parcelle d'ectoderme cutané puisse s'inclure, au cours du développe-

ment embryonnaire dans une partie du névraxe-garder, pendant un temps de latence indéterminé, son potentiel ectodermique intact, et se mettre plus tard à proliférer, ayant acquis, suivant l'expression de LAUTERSCHLAGER, de véritables propriétés parasitaires.

Or, la possibilité même de cette succession des phénomènes :

inclusion d'une parcelle ectodermique dans le tissu  
nerveux,  
période de latence,  
puis développement progressif d'un kyste épider-  
mique in situ,

nous paraît absolument prouvée par l'observation très précieuse de J. FORESTIER, HAGUENAU et PETIT-DUTAILLIS, présentée en 1931, à la Société de Neurologie.

Il s'agissait d'un kyste épidermoïde sous-arachnoïdien, développé dans le canal rachidien, à la hauteur de l'espace L3 L4, point précis où avait été pratiqué, huit ans auparavant, une ponction lombaire, pour rachianesthésie. Ce kyste, comprimant la moelle, provoqua un syndrome de sciatique bilatérale rebelle et très intense, pour lequel une ponction lombaire fut jugée indispensable. Elle ramena, par un hasard extraordinaire des débris de cellules embryonnaires indifférenciées, peu riches en protoplasma, à noyau hyperchromatique, ne montrant aucune monstruosité ni division anormale et fit donc l'office d'une véritable biopsie involontaire. Une intervention chirurgicale fut alors pratiquée et révéla, à cette place une tumeur sous-arachnoïdienne, blanc nacré, bien encapsulée, avasculaire, friable. Dès qu'on essaie de l'enlever la fine capsule se rompt. Elle reste séparable des racines auxquelles elle adhère. L'examen histologique montre des masses nécrotiques formées de lamelles épidermoïdes.

Les auteurs ne prononcent pas le mot de tumeur per-

lée ou de cholestéatome; ils ne parlent que de kyste épidermoïde. Peu importe : leur description nous paraît très significative puisque nous identifions à peu près le cholestéatome à un kyste épidermoïde, embryonnaire, avec ou sans cholestérine.

Il s'agit donc, sans aucun doute, d'une tumeur extrêmement voisine de celles que nous étudions dans ce travail.

Or son origine tient, selon toute vraisemblance et d'après les auteurs eux-mêmes, au fait que l'aiguille de la ponction lombaire a entraîné des cellules actives de la couche basale de la peau, en profondeur, les a laissées en dépôt dans l'espace sous-arachnoïdien, où elles ont pu proliférer ultérieurement, après un temps d'incubation de plusieurs années.

Ce cas, unique, nous paraît absolument essentiel pour la compréhension de l'origine et du mécanisme des tumeurs perlées du névraxe. Elle a véritablement la valeur d'une expérience physiologique et nous semble un appoint considérable à la théorie de l'inclusion ectodermique.

Cette théorie d'ailleurs est quasi unanimement admise actuellement. Elle a été proposée pour la première fois en 1854 par VON REMAK. Elle a été ensuite soutenue par de nombreux auteurs : BOSTROEM, BAILEY, CUSHING, HORRAX, CRITCHLEY et FERGUSON et presque tous les auteurs qui plus récemment ont étudié la question.

Une dernière question se pose encore : la date de l'inclusion. Elle doit être de toutes façons assez précoce, dans les premières semaines de la vie embryonnaire.

On peut penser qu'elle se fait au cours de l'assez longue période pendant laquelle l'ectoderme cutané recouvre directement le mésenchyme qui donnera les méninges et que l'intimité des rapports entre ces deux éléments explique la possibilité de l'inclusion de l'un dans l'autre.

Mais il paraît plus logique d'admettre que l'inclusion remonte à la période où le tube neural se ferme en gouttière. Il entraîne alors une particule d'ectoderme en profondeur mais jusqu'à une distance variable selon les cas : d'où les cholestéatomes échelonnés sur les divers plans.

Cholestéatomes diploïques, table externe  
table interne

Cholestéatomes extraduraux

Cholestéatomes sous durs

Cholestéatomes intra cérébraux

Cholestéatomes intraventriculaires

---

## CADRE NOSOLOGIQUE

---

Ayant ainsi donné les principales notions théoriques sur l'anatomie, l'histologie et la pathogénie des cholestéatomes du névraxe, il est maintenant nécessaire de marquer *leur place dans la pathologie humaine et leurs limites au point de vue nosologique*. Il semble, en effet que le terme de « cholestéatome » ait été employé très souvent pour désigner des tumeurs qui certes contenaient de la cholestérine, mais qui n'étaient pas d'authentiques kystes épidermoïdes. Nous allons donc maintenant passer en revue rapidement les principales variétés de tumeurs qui ont été baptisées cholestéatomes et qui diffèrent totalement des tumeurs dont notre travail est le sujet.

On a parlé parfois de *cholestéatomes de la poche de Rathke* parce qu'on trouve de très grosses quantités de cholestérine dans certains crânio-pharyngiomes, tumeurs qui sont de nature épithéliale.

Mais l'abondance de la cholestérine ne nous paraît nullement un élément suffisant pour caractériser le cholestéatome. Sa teneur est souvent très faible dans d'authentiques observations. Tel est notre cas n° 1 qui ne contenait que 0 gr. 19 % de cholestérine. Elle manque même totalement dans certains cas, parfaitement légitimes. Il est donc impossible de se baser sur une pareille notion pour parler de cholestéatome.

Il reste la nature épithéliale de la tumeur. Certes, le crânio-pharyngiome possède une structure épithéliale, mais il ne s'agit nullement de kyste épidermoïde, mais d'adamantinome. Le terme de cholestéatome de la poche de Rathke semble donc dans ces conditions, un terme à proscrire.

On a certainement baptisé du nom de « cholestéatomes » nombre de *kystes dermoïdes*, ce qui s'explique fort bien.

Certes la différenciation est aisée dans certains cas, lorsque la tumeur présente de multiples variétés de tissus. Mais certains kystes dermoïdes ne présentent parfois à l'examen, surtout lorsque l'examen anatomique n'est pas complet avec coupes sérieées, qu'un aspect d'épithélium stratifié avec souvent un minimum d'éléments tels que ongles, dents, glandes sudoripares. Or, on sait que le cholestéatome peut, dans de rares cas, contenir quelques-uns de ces éléments annexes de l'épiderme. On conçoit que le diagnostic soit très difficile et même impossible dans ces cas. Le diagnostic a d'ailleurs fort peu d'intérêt. Toutes deux sont des tumeurs embryonnaires, en rapport vraisemblablement avec une inclusion, que l'on peut simplement supposer plus précoce et plus épaisse en cas de kyste dermoïde qu'en cas de kyste épidermoïde.

BLUMER, en 1900, a décrit, sous le nom d'*endothélio-cholestéatome*, des tumeurs, généralement symétriques, des plexus choroïdes de l'homme, exceptionnellement unilatérales. C'étaient des tumeurs graveleuses, très riches en cholestérine, que l'auteur a considérées comme dues à la prolifération des cellules endothéliales des espaces lymphatiques périvasculaires, avec amincissement graduel des parois vasculaires, issue du sang dans ces espaces où la cholestérine se dépose alors. Ces tumeurs seraient, selon l'auteur, très voisines des psammomes.

BLUMER pensa avoir isolé un type spécial de tumeur à cholestérine et proposa le terme d'endothélio-cholestéatome.

Ce type de tumeur est absolument exceptionnel chez l'homme. Il n'en n'a pas été rapporté d'autre cas depuis le sien. A moins que certains cas de tumeurs rapportées sous le nom de cholestéatomes, par des auteurs qui se déclarèrent partisans de la nature endothéliale de ces tumeurs, ne soient que des aspects plus ou moins ressemblants de ces endothélio-cholestéatomes de BLUMER.

On a voulu rapprocher ces cholestéatomes endothéliaux des *cholestéatomes des plexus choroïdes du cheval*, sans doute parce que FADJAN, en 1902, étudiant ces tumeurs, proposa de les appeler psammomes, bien qu'il déclarât lui-même que ces tumeurs fussent loin d'être superposables aux tumeurs nommées ainsi, en pathologie humaine.

En réalité, ROUSSY, dès 1912, au cours d'une étude histologique précise d'une vingtaine de cas de cholestéatomes des plexus choroïdes du cheval, montre que celles-ci étaient constituées par :

- 1) une paroi d'enveloppe comportant une rangée de cellules unistratifiées, représentant le revêtement épendymaire;
- 2) des cavités et des fentes à l'intérieur, nombreuses, tapissées par des cellules très polymorphes contenant de la cholestérine;
- 3) des infiltrats cellulaires entre les cavités;
- 4) des vaisseaux très nombreux, avec signes de vascularite.

ROUSSY conclut que les cholestéatomes des plexus choroïdes du cheval ne représentent pas, comme on l'admet généralement le type de la tumeur endothéliale, mais au contraire que la nature inflammatoire des cholestéa-

tomes des plexus choroïdes du cheval paraît évidente de par le polymorphisme et le caractère même des éléments cellulaires, de par la topographie et la disposition de ces éléments, enfin, de par la présence de vascularites. « Ce ne sont en réalité » que de fausses tumeurs, des tumeurs inflammatoires, au même titre que le tubercule, la gomme, le bourgeon charnu, le sporotrichome, le lepromme ».

Mais il ne faut pas clore ce chapitre des cholestéatomes du cheval, sans noter que les cholestéatomes des plexus choroïdes ne résument pas tous les cholestéatomes chez le cheval.

FADJAN en 1902, puis en 1911, a apporté chaque fois un cas de tumeur perlée ayant une structure strictement épidermoïde, et se rapprochant en tous points des vrais cholestéatomes du névraxe, chez l'homme. Ces tumeurs ne siégeaient pas aux plexus choroïdes.

Le premier cas siégeait dans l'hémisphère cérébral gauche et avait la taille d'un œuf de poule. Sa paroi était mince fibreuse, d'aspect typiquement perlé. A la coupe, il était formé de lamelles concentriques imbriquées. Histologiquement la paroi était typique de l'épithélium stratifié, avec desquamation intense de cellules cornées.

Le deuxième cas siégeait dans l'angle ponto-cérébelleux droit. C'était un kyste épidermoïde typique, contenant même des follicules pileux.

Des microphotographies confirment l'exacte ressemblance histologique avec les épidermoïdes humains.

Ces cas semblent donc bien réels. Ils sont certainement exceptionnels, mais comportent un intérêt théorique, et montrent bien les distinctions qu'il importe de faire, en se basant sur un examen histologique précis.

Il reste enfin tout le groupe des *cholestéatomes de l'oreille moyenne*.

Dans ce groupe, nous devons distinguer deux sous-groupes de très inégale fréquence.

La plus grande partie des cholestéatomes de l'oreille ne sont que de pseudo-tumeurs inflammatoires, survenant au cours d'une otite moyenne purulente chronique après plusieurs années d'évolution. Malgré leur aspect nacré, leur structure en lamelles imbriquées, ces cholestéatomes secondaires ne sont pas d'authentiques cholestéatomes. Ils sont constitués de masses granuleuses, recouvertes d'une couche épithéliale, au milieu d'amas de lymphocytes et d'écailles présentant les signes de dégénérescence graisseuse et granuleuse. Ce sont donc de simples granulomes.

Le plus petit groupe est constitué de cas qui paraissent de toute autre nature : ce sont les cholestéatomes primitifs. Il s'agit de cas où toute notion d'inflammation chronique de l'oreille moyenne manque et où on découvre pour une raison ou une autre un cholestéatome.

D'après Adalbert FEKETE, qui a consacré en 1939 une thèse aux « cholestéatomes atypiques et primaires de l'oreille ».

Cette découverte peut être faite dans quatre éventualités :

- 1°) On peut découvrir un cholestéatome dans l'oreille moyenne au cours d'une otite aiguë;
- 2°) On peut découvrir un cholestéatome extériorisé, avec tympan normal, soit dans le conduit auditif externe soit à la face externe de la mastoïde;
- 3°) On peut découvrir un cholestéatome inclus dans le temporal;
- 4°) On peut découvrir un cholestéatome coexistant avec des malformations congénitales, en particulier, absence d'oreille externe.

La première éventualité est la plus fréquente des quatre. C'est dans ce groupe qu'on trouve les cas qui ont été les mieux étudiés. ERDHEIM, en 1905, BAILEY, en 1920,

ont apporté des cas indiscutables. BAILEY, en particulier, décrivant au point de vue histologique, deux cas de SHEFFARD, écrit : « Une coupe de la capsule montre une couche de quatre ou cinq rangées de cellules épithéliales de plus en plus plates, dont les plus internes contiennent des grains de kératohyaline. L'intérieur de la tumeur comporte des lamelles, qui sont, pour la plupart, sans structure. Cependant, par endroits isolés, se trouvent les cellules caractéristiques imbriquées, qui ont la plus grande ressemblance avec les cellules du bois. Des cristaux de cholestérine parsèment l'intérieur.

Ces cas de tumeurs perlées, préexistant à toute supuration de l'oreille, sont donc d'authentiques cholestéatomes, épidermoïdes typiques avec paroi capsulaire en tous points semblables à celle que nous avons étudiée.

Ils sont dus vraisemblablement à une inclusion embryonnaire. DEBAIX, dans une thèse de 1941, consacrée également à ce problème du cholestéatome primitif, déclare dans ses conclusions : « Wallace TEED a démontré qu'il s'agissait des vestiges de l'organe sensoriel épitympanique des poissons et des oiseaux normalement disparus chez l'embryon humain à partir du IV<sup>e</sup> mois de la vie intra-utérine. Lorsque ces cellules ectodermiques persistent à la naissance, elles sont susceptibles de reprendre leur multiplication, constituant ainsi le cholestéatome ».

Un dernier point susceptible de nous intéresser dans ce groupe des cholestéatomes primitifs de l'oreille moyenne, réside dans le fait que, certains ont pu grossir énormément, rompre la paroi de la caisse et faire irruption dans la cavité crânienne. Il importe alors de ne pas les confondre avec un cholestéatome du temporal ou du névraxe.

## ÉTUDE CLINIQUE

---

L'aspect clinique des cholestéatomes est généralement très banal. Il dépend essentiellement de la localisation cérébrale et réalise alors le tableau de toute néoformation intra-crânienne de même localisation. Son évolution seule est un élément remarquable : sa lenteur.

*La période de début* est insidieuse, difficile à préciser. Elle est caractérisée en général par des symptômes généraux témoignant du début de compression cérébrale. Le premier en date de ces symptômes est, en règle, la céphalée. Celle-ci est de siège et de caractères essentiellement variables selon la localisation de la tumeur. Mais elle est souvent très intense, survenant parfois par paroxysmes et elle prend fréquemment le premier plan de la scène clinique. Ultérieurement apparaissent souvent nausées ou vomissements, constipation, baisse de l'acuité visuelle, mais ces symptômes sont rarement précoces.

Les symptômes neurologiques dépendent entièrement de la localisation tumorale. Celle-ci peut se trouver, nous l'avons vu, dans les points les plus différents.

Enfin on a constaté avec un certain degré de fréquence, en cas de cholestéatomes, quelques symptômes d'ordre mental. Rarement il s'est agi de syndromes caractérisés. Le plus souvent on a noté des troubles du caractère : instabilité, irritabilité, emportements, insolence, souvent aussi psychasthénie, neurasthénie. Dans certains cas rares, les troubles mentaux ont été si importants qu'ils

masquaient la symptomatologie neurologique. Les malades ont été internés dans des asiles et c'est leur autopsie qui permit de découvrir le cholestéatome.

Bref l'existence de quelques troubles mentaux est un fait assez fréquent, dont notre cas n° 3 est d'ailleurs un bel exemple. Si le fait est certain, il soulève par contre le problème de son étiopathogénie qui reste entièrement à résoudre.

En définitive, dans la plupart des cas, aucun signe ne permet de reconnaître, avant l'intervention, la nature cholestéomateuse de la tumeur. Néanmoins, dans de rares cas, les signes, en se groupant de façon spéciale doivent attirer l'attention et peuvent permettre soit de mettre sur la voie, soit même de porter un diagnostic ferme pré-opératoire.

Tel est le cas des cholestéatomes supra-sellaires,  
des cholestéatomes de l'angle ponto-cérébelleux,  
des cholestéatomes diploïques.

#### CHOLESTÉATOMES SUPRA-SELLAIRES.

L'étude clinique de cette variété a été surtout faite par OLIVECRONA (1932). Son étude a été reprise avec quelques détails plus récemment (1936) par David LA-CROIX, THIERRY et BRUN, à propos d'un cas personnel.

La plupart des observations sont presque superposables et on peut en synthétiser la symptomatologie comme suit.

Le début, survenant chez un adulte jeune de 20 à 35 ans le plus souvent, est très insidieux et pendant plusieurs années le malade se plaint seulement de céphalée, généralement à prédominance frontale. Cette céphalée rebelle, augmente peu à peu et devient parfois intolérable. Cependant apparaissent alors des troubles visuels : baisse de l'acuité visuelle, progressive mais lente, s'éche-

lonnant en général, mais non toujours sur plusieurs années. Elle peut aboutir, si le malade est laissé à lui même à la cécité complète. L'examen oculaire révèle alors une atrophie optique bilatérale de type primitif, avec hémianopsie bitemporale.

L'association de ces trois signes : céphalée, baisse de la vue, syndrome chiasmatique, survenant chez un homme jeune ou un grand enfant font immédiatement penser à un crâniopharyngiome. Mais, fait capital, on ne retrouve pas de signes endocriniens hypophysaires, pas d'infantilisme, pas d'obésité et surtout, l'examen radiographique du crâne, en profil, centré sur l'hypophyse ne montre pas de calcifications supra-sellaires, pas de modifications grossières de la selle.

Pourtant de légères anomalies sont souvent retrouvées, demandant une analyse plus fouillée du cliché.

On trouve souvent, aux dires d'OLIVECRONA, un certain agrandissement discret des gouttières optiques et des trous optiques. On trouve aussi, parfois, une érosion des apophyses clinéoïdes antérieures, une érosion du bord antérieur de la selle.

Ainsi se trouve réalisé un cas très spécial, de syndrome chiasmatique, d'origine tumorale, avec selle turcique normale ou subnormale.

Il se pose alors une série de diagnostics différentiels que l'on devra successivement éliminer.

On devra d'abord éliminer, comme on l'a déjà vu, les crânio-pharyngiomes en se basant sur l'absence de signes hypophysaires endocriniens et l'absence de calcifications supra-sellaires.

On devra ensuite éliminer un gliome du chiasma, affection beaucoup plus rare, il ressemble beaucoup cliniquement au cholestéatome mais s'en sépare sur le plan radiographique car il donne en général un aspect très particulier à la selle qui est dite « selle en gourde »

et d'autre part donne une dilatation très nette du ou des trous optiques.

Un méningiome du tuberculum sellae donne lui aussi sur le plan clinique un syndrome semblable. Sur le plan radiographique même, le diagnostic est délicat, car il ne donne pas, lui non plus, de modification grossière du contour de la selle, mais par contre, on note fréquemment sur le cliché, l'existence d'un ostéome du tuberculum sellae.

Un méningiome du jugum sphénoïdal donne aussi un tableau voisin.

Enfin il est une affection, absolument impossible à différencier d'avec un cholestéatome, c'est l'arachnoïdite opto chiasmatique qui lui ressemble à s'y méprendre sur les plans clinique et radiographique. En pratique d'ailleurs cette distinction est de faible intérêt, car l'intervention est indiquée dans les deux cas, sans retard et par la même voie transfrontale.

#### CHOLESTÉATOMES DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX.

La localisation à l'angle ponto-cérébelleux semble la plus fréquente et MAHONEY dans sa revue des cas, jugés authentiques par lui, en relève 53 contre 44 seulement de la région supra-sellaire.

L'allure clinique de ces cholestéatomes est très difficile à préciser tant ils ressemblent aux neurinomes de la VIII<sup>e</sup> paire, par l'association du double syndrome, identique dans les deux cas, de compression cérébrale avec la céphalée et les vomissements; et de localisation : essentiellement paralysie complète de la VIII<sup>e</sup> paire.

Néanmoins on peut noter quelques nuances différentielles, qui par leur groupement pourraient peut être permettre de faire un diagnostic exact de nature.

Le cholestéatome survient en général chez un adulte

jeune de 20 à 35 ans, de façon plus précoce par conséquent que le neurinome, du moins dans la majorité des cas.

La céphalée est généralement le premier signe en date. Elle existe isolée, pendant de nombreuses années, avant que le reste de la symptomatologie se précise.

Le syndrome de localisation comporte essentiellement la surdité unilatérale totale. Mais ce signe est en général ici tardif, alors que dans le neurinome il est très souvent le signe précurseur, précédant de loin les autres. Les signes vestibulaires sont semblables dans les deux cas.

De plus, en dehors de la paralysie de la VIII<sup>e</sup> paire, il est plus fréquent dans le cholestéatome que dans le neurinome d'observer des signes témoignant d'un plus gros volume et d'une plus grande diffusion de la tumeur : c'est-à-dire

- paralysies d'autres paires crâniennes V<sup>e</sup> et VII<sup>e</sup> en particulier,
- signes cérébelleux,
- signes d'hémi-parésie.

Enfin des troubles psychiques modérés, troubles du caractère en particulier, s'ils existent pourraient être un élément d'appoint.

Mais c'est surtout, en fait l'examen radiographique qui peut montrer quelques nuances.

Alors que dans le neurinome, le conduit auditif interne du côté de la tumeur est en général détruit ou altéré, dans le cholestéatome au contraire on ne trouve pas de modifications semblables. Il semble plutôt qu'il existe une augmentation du diamètre du conduit auditif interne et, visible sur les clichés en incidence oblique, une encoche sur le rocher, encoche arrondie, à contours nets, non décalcifiés. En position de Hirtz, on peut noter, sur les clichés, l'érosion à bords bien limités, en général assez

étend le, empiétant sur l'étage moyen et l'étage postérieur.

Bref, on voit qu'il existe un ensemble de signes différentiels. En réalité, tous sont contingents. Lorsqu'ils existent, ils ne sont guère que des nuances et, vu le caractère exceptionnel du cholestéatome par rapport au neurinome, il faut bien dire qu'en pratique son diagnostic n'est jamais fait avant l'intervention.

#### CHOLESTÉATOMES DU DIPLOË.

Ces cholestéatomes d'un point de vue purement théorique, ne devraient pas être décrits ici, puisqu'ils ne sont point à proprement parler des cholestéatomes du névraxe. Néanmoins, nous prendrons la liberté de le faire, étant donné qu'au point de vue anatomique, ils sont absolument semblables aux tumeurs du névraxe, qu'ils entraînent comme eux, dans la plupart des cas des signes de compression cérébrale et de localisation, que leur traitement enfin est absolument identique.

Les cholestéatomes du diploë sont relativement fréquents et la statistique de MAHONEY en rapporte 23 cas. Nous pensons d'ailleurs qu'il y en a de nombreux autres dans la littérature.

Il faut insister d'emblée sur deux points cliniques essentiels.

Le premier est une notion étiologique : c'est le fait que l'on retrouve très fréquemment, à l'interrogatoire, le souvenir d'un traumatisme crânien, plus ou moins violent, survenu fréquemment quelques mois avant les troubles.

Le deuxième est une notion diagnostique : la tumeur donne des signes radiologiques d'une extrême netteté et quasi pathognomoniques.

Le début de l'affection est en règle marqué par de la

céphalée qui sans être très intense est particulièrement tenace. L'examen neurologique peut révéler quelques signes de localisation, souvent par contre il ne montre rien. Mais la fréquente existence d'un traumatisme crânien dans les antécédents relativement proches, ou le désir d'élucider le problème étiologique de cette céphalée rebelle lorsque le traumatisme manque, font qu'on décide de faire une radiographie du crâne. Celle-ci va révéler une *lacune* très importante, en règle générale. C'est une perte de substance dont les dimensions peuvent atteindre 10 cm. de côté et même plus occupant le siège d'un ou plusieurs os de la voûte, entiers ou en partie.

Cette lacune claire a des bords minces, nets, pointus. Son centre est soit bien découpé et régulier, comme un volet de trépanation dit E. MAY, soit franchement polycyclique. Elle est due à l'érosion de la table interne de la voûte.

L'os voisin est normal ou parfois très légèrement condensé à son contact.

Cet aspect radiologique est tellement typique que dans plusieurs observations américaines, le diagnostic ferme de cholestéatome a été porté avant l'intervention, qui l'a confirmé.

En somme ce qui est remarquable dans ces cas, c'est la disproportion entre les signes cliniques très réduits et l'importance et la netteté des signes radiologiques.

Cette disproportion s'accroît encore dans de véritables formes latentes où la radiographie découvre de grosses lacunes osseuses muettes cliniquement.

Enfin il est encore une variété de cholestéatomes diploïques qui se traduisent de façon très différente des précédents. Ce sont ceux où il existe depuis longtemps, parfois depuis la naissance une tuméfaction du cuir chevelu, tuméfaction un peu ferme bien limitée, non réductible, transmettant parfois les battements cérébraux. La

palpation du contour parfois fait sentir un rebord dur lisse et régulier. La radiographie montre la volumineuse lacune claire. Celle-ci est due à l'érosion de la table externe, seule, en général. L'examen radiologique doit faire poser le diagnostic et l'indication opératoire. A l'intervention, on a très souvent la surprise de constater l'existence d'un orifice à la partie profonde de la tumeur, faisant communiquer celle-ci avec la dure-mère, ou une autre masse épidermoïde. Ainsi se trouve réalisé, un véritable kyste, en bouton de chemise.

Tous ces faits prouvent l'importance capitale de l'examen radiologique, seul élément constant de ces différentes formes cliniques. Les caractères de cette lacune et le contexte clinique devront permettre d'éliminer certains diagnostics auxquels on devra songer devant l'aspect radiologique :

— La tuberculose, dans une forme exceptionnelle, la forme perforante de Wolkmann, peut donner une image semblable. Mais elle survient en général chez des sujets plus jeunes, au-dessous de 20 ans, et s'accompagne d'autres signes de localisation bacillaire.

— La syphilis — dans sa forme gommeuse — peut donner une lacune assez semblable, mais elle s'accompagne d'ostéite raréfiante du reste de la voûte osseuse; les réactions sérologiques sont positives et le traitement d'épreuve amène rapidement une amélioration nette des symptômes.

— Une métastase cancéreuse peut donner une large lacune. Mais sa transparence est généralement inégale, ses contours sont irréguliers et déchiquetés. On trouvera enfin son point de départ, dans la thyroïde, le sein, l'ovaire, la prostate ou tout autre viscère à cancer volontiers métastatique.

— La maladie de Schüller-Christian enfin est l'affection qui peut le mieux simuler le cholestéatome, donnant

une lacune en tous points semblables. Les éléments diagnostiques seront les signes associés, en cas de maladie de Schüller-Christian exophtalmie — diabète insipide, hypercholestérolémie, hyperlipidémie. Mais il est des cas extrêmement difficiles : ce sont ceux où ces signes manquent et où tout se résume dans la lacune. Le diagnostic est quasi impossible on pourrait alors tirer argument, à la rigueur, du caractère évolutif, la maladie de Schüller-Christian évoluant plus rapidement que le cholestéatome et donnant de nouveaux symptômes par accentuation de l'infiltration xanthémateuse généralisée.

En dehors de ces trois localisations, remarquables par leur fréquence et leurs symptômes, qui leur donnent une originalité clinique, les tumeurs perlées du cerveau peuvent siéger n'importe où. La symptomatologie diffère essentiellement selon ce siège. Mais ces cas sont trop peu nombreux pour qu'on puisse chercher à les rapprocher les uns des autres et en déduire des données intéressantes au point de vue diagnostic.

C'est ainsi qu'on a décrit des cholestéatomes des *hémisphères cérébelleux*, des *lobes frontal et pariétal*, du *corps calleux*, partie antérieure et partie postérieure, des *tubercules quadrijumeaux*, de l'*épiphyse*, des *cholestéatomes diffus de la base du cerveau*.

Il est enfin deux dernières localisations qui semblent moins rares que les précédentes :

— le IV<sup>e</sup> ventricule,

les ventricules latéraux.

*Les cholestéatomes du quatrième ventricule* occupent le quatrième rang dans la fréquence des cholestéatomes. Nos deux premières observations en sont des exemples. En 1932, Jean LEREBoullet, dans sa thèse sur les tumeurs du IV<sup>e</sup> ventricule, avait pu réunir huit cas de cette variété. Depuis les observations sont restées très rares. On ne retrouve que celle de H. ASKENAZY en 1939. Elle

même n'était que la troisième observation de tumeur opérée et guérie, la première étant due à CUSHING, la deuxième à BAILEY.

Au point de vue clinique, nos deux observations sont des exemples typiques de tumeur du IV<sup>e</sup> ventricule, avec leurs symptômes d'hypertension intra-crânienne, leurs attitudes spéciales de la tête, les crises toniques qui contribuent à donner un aspect clinique dramatique, leurs signes cérébelleux et labyrinthiques, la paralysie des V<sup>e</sup> et VII<sup>e</sup> paires. Mais aucun caractère clinique ne les différencie sur le plan du diagnostic, des autres tumeurs du IV<sup>e</sup> ventricule.

Il reste enfin le groupe des *cholestéatomes du ventricule latéral*. On entend par là les cholestéatomes développés aux dépens du plexus choroïde du ventricule latéral.

On a décrit sous ce nom des tumeurs fort différentes que l'on peut ramener à trois types.

1°) L'endothélio-cholestéatome de BLUMER. Il s'agit, pour l'auteur, de tumeurs bilatérales, symétriques des plexus choroïdes, tumeurs graveleuses, riches en cholestérine, caractérisées par la prolifération des cellules endothéliales des espaces lymphatiques périvasculaires, le type paraît absolument exceptionnel; et nous l'éliminons du cadre des cholestéatomes authentiques, qui sont des kystes épidermoïdes.

2°) Les cholestéatomes des plexus choroïdes tels que les ont décrits BORDET et CORNIL après les observations d'AUDRY, de SPILLMANN et SCHMITT. Ce sont de petites tumeurs, grosses comme une cerise bilatérales et symétriques. BORDET et CORNIL les décrivent histologiquement comme suit : ' Il s'agit de prolifération conjonctive, inflammatoire avec sclérose collagène plus ou moins marquée, d'une infiltration lymphocytaire diffuse et peu accentuée, d'altérations vasculaires parmi lesquelles on pouvait noter la sclérose pariétale avec parfois des obli-

térations de la paroi des vaisseaux. Donc, réaction inflammatoire chronique et même, en certains points, réaction giganto-cellulaire en tous points comparable à celle observée au voisinage des corps étrangers ». Et de conclure : « Les faits que nous avons observés doivent être identifiés avec ceux que M. ROUSSY a constatés dans son travail d'ensemble sur les cholestéatomes des plexus choroïdes du cheval ».

Ce deuxième type, plus fréquent que le premier, est également à éliminer du cadre des vrais cholestéatomes pour les mêmes raisons histologiques.

3°) Il reste enfin le groupe des cholestéatomes authentiques, unilatéraux. Il est très restreint, ne comportant à notre connaissance que quatre cas. Ceux de DYKE et DAVIDOFF, de MANLOVE et MAC LEAN, de FROMENT et WERTHEIMER et le nôtre. Encore les deux derniers sont-ils les seuls où on ait véritablement la preuve histologique, l'examen n'ayant pas été fait dans les deux premiers.

Mais, là encore, au point de vue clinique, aucun fait original ne peut permettre d'orienter le diagnostic.

---



## CHOLESTÉATOMES MÉDULLAIRES

---

La localisation médullo-vertébrale du cholestéatome est rare. Le nombre de cas publiés est des plus restreints. Encore, certains, étiquetés tels, ne sont-ils vraisemblablement que des tumeurs dermoïdes, voire des tératomes, et il est nécessaire d'exiger le critère histologique pour admettre la réalité du cas.

### HISTORIQUE.

EPPINGER a publié en 1875 une observation de tumeurs multiples dans le cerveau et la moelle qu'il étiqueta cholestéatomes. Mais l'authenticité de ce cas, très anormal par son caractère de multiplicité des tumeurs, est douteuse.

C'est CHIARI qui en 1883 publia le premier cas certainement authentique de cholestéatome intra-médullaire. Ce fut une découverte d'autopsie chez un homme de 33 ans, atteint de paraplégie spasmodique considérée comme due à une myélite pendant les dix-neuf dernières années de sa vie. Il s'agissait d'une tumeur perlée typique, en pleine moelle entre la quatrième et la sixième vertèbre dorsale.

En 1893, paraît le deuxième cas dû à MUSCATELLO, survenu chez un enfant de cinq mois. Il s'agit, cette fois, de localisation extra-durale coïncidant avec un spina bifida occulte.

En 1898, TRACHTENBERG publie un cas absolument extraordinaire par la multiplicité des tumeurs perlées, trouvées à l'autopsie.

Il y avait en effet des tumeurs cervicales dorsales, lombaires et d'autre part, des tumeurs du lobe frontal gauche, des deux ventricules latéraux, du troisième ventricule, des tubercules quadrijumeaux. Mais il s'y trouvait aussi des tumeurs dermoïdes.

En 1906, BERKA publie un cas de cholestéatome intramédullaire dans la région du cône terminal et de queue de cheval.

En 1913, VEREBELY publie le cas d'un enfant présentant une tumeur congénitale de la région lombaire et un spina bifida occulta, à l'intervention on découvrit un cholestéatome typique.

ROBERTSON et INGHAM publient en 1916 un nouveau cas de cholestéatome dorso-lombaire typique.

LAUTERBURG en 1922 publie un cas de cholestéatome sous-dural de la région de la queue de cheval, chez un enfant de 7 ans.

En 1924, MARINESCO et DRAGANESCO publient un cas de cholestéatome sous dure-mérien, localisé au niveau des dixième et onzième vertèbres dorsales.

En 1926, DAL Bô publie un cas de cholestéatome de la queue de cheval, contenant des cheveux, prenant son origine dans le périoste vertébral.

La même année, GUIZZETTI publie un cas de cholestéatome typique de la région lombaire.

En 1927, SALOTTI présente un cholestéatome typique de la région dorso-lombaire.

En 1928, CRITCHLEY et FERGUSSON donnent une observation de cholestéatome typique, sous-dural, développé dans la région des septième et huitième vertèbres dorsales.

En 1930, PITTOI publie un cas de cholestéatome typique sous-dural, de la région de la queue de cheval.

La même année, FRASER donne l'observation d'un cholestéatome typique, sous-dural, de la région dorsale.

L'année suivante, en 1931, MELNIKOFF-RASWEDENKOFF publie un nouveau cas de cholestéatome intra-médullaire, typique, au niveau des cinquième et sixième vertèbres dorsales.

Un nouveau cas de cholestéatome intra-médullaire est publié en 1932 par MICHELSEN. Il s'agit d'une tumeur siégeant au niveau des neuvième, dixième, onzième, douzième vertèbres dorsales, développé au point où avait été pratiquée une ponction lombaire pour rachianesthésie, quelques années auparavant.

En 1932, également est publié un cas à Montévidéo, par SCHRAEDER.

En 1934, GROSS fait une étude générale des divers cas publiés et en a apporté un personnel.

En France, PUECH et PLICHET présentent un cas de cholestéatome intra-médullaire en 1936, devant la Société de Neurologie.

Enfin, LANGERON et LEPOUTRE, présentent en 1944 à la Société Médicale et Anatomo-clinique de Lille, un cas de cholestéatome sous-dural, développé au niveau des sixième et septième vertèbres dorsales.

#### FREQUENCE — ETIOLOGIE.

Il est impossible de donner des notions plus précises à propos de la localisation médullo-vertébrale, que pour la localisation céphalique.

Les cas publiés affectent surtout des adultes relativement jeunes 30 à 40 ans sans que cela ait rien de précis.

On en a vu chez des enfants de cinq mois et chez des adultes de 50 ou 60 ans.

Il ne semble pas y avoir de prédominance dans un sexe.

#### ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

L'anatomie de la tumeur est strictement identique à celle des tumeurs céphaliques.

La localisation est variable et peut se faire n'importe où.

Néanmoins sur les 20 cas publiés, nous retrouvons 8 de la région dorsale, 4 de la queue de cheval, 3 de la région lombaire et un cas de tumeurs disséminées dans le névraxe.

Dans les quatre derniers cas; la localisation n'est pas indiquée.

ORIGINE. — Elle est absolument identique à celle des tumeurs céphaliques. Elle est due à l'inclusion d'un tissu ectodermique lors de la fermeture de la gouttière neurale. Suivant la profondeur de l'inclusion, on obtient :

Des cholestéatomes extra-duraux, des sous-duraux, des intra-médullaires.

Nous retrouvons dans notre liste :

2 extra-duraux.

6 sous-duraux.

5 intra-médullaires.

7 cas ne sont pas précisés. Il est vraisemblable que le plus grand nombre de ces 7 cas, sont des cholestéatomes sous-duraux.

C'est en réalité à propos de la localisation médullaire que nous aurions dû rapporter l'observation de FORES-

TIER, HAGUENAU et PETIT-DUTAILLIS, dont se rapproche l'observation citée plus haut de MICHELSEN, pour éclairer le problème pathogénique, puisqu'il s'agissait de kyste épidermoïde de la région médullaire. Nous nous en excusons. Mais la question de localisation n'était que très secondaire, le fait était aussi valable pour les tumeurs céphaliques et c'est pour cette raison que nous en avons parlé plus tôt et tiré des conclusions utiles.

#### AU POINT DE VUE CLINIQUE.

Les aspects réalisés sont d'une grande banalité. Il est absolument impossible de grouper des éléments susceptibles d'orienter le diagnostic.

Notons l'âge généralement peu avancé des malades 20-35 ans, la lenteur habituelle de l'évolution qui se fait très progressivement vers la paralysie complète des membres, le caractère souvent modéré des douleurs.

Tous ces faits expliquent que plusieurs cas, surtout autrefois aient été pris de leur vivant pour des myélites.

En réalité actuellement les progrès du diagnostic grâce aux examens complémentaires : ponction lombaire, Quecquens-Stokey et lipiodol sous-arachnoïdien, permettent de conclure rapidement à l'existence d'une compression médullaire. C'est l'intervention qui découvre la tumeur dont l'aspect nacré fait le diagnostic.

---



## DIAGNOSTIC

---

Le diagnostic d'un cholestéatome est la plupart du temps impossible. On arrive au diagnostic de tumeur cérébrale ou médullaire, mais la nature de la tumeur n'est découverte qu'à l'intervention.

Cette notion générale comporte néanmoins des exceptions.

D'abord les cholestéatomes du diploë où le diagnostic de nature peut et doit être porté avant l'intervention.

Puis une série de cas (cholestéatomes de l'angle ponto-cérébelleux, cholestéatomes supra-sellaires) où les symptômes groupés de façon assez évocatrice doivent faire soulever l'hypothèse d'une cholestéatome. Deux faits pourront alors être recherchés et servir le cas échéant, d'arguments diagnostics :

D'abord l'existence éventuelle d'autres malformations embryonnaires comme cela se présentait dans le cas de DIVRY et LECOMTE où un syndrome de Klippel-Feil coexistait avec un cholestéatome ensuite la présence d'éléments anormaux dans le liquide céphalo-rachidien retiré par ponction rachidienne, si celle-ci est rendue possible, bien entendu, par l'absence de syndrome d'hypertension crânienne franche et en particulier l'absence de toute anomalie du fond d'œil. On pourrait alors découvrir d'une part des paillettes de cholestérine, d'autre part des éléments cellulaires polyédriques, sans noyaux, rappelant l'aspect du tissu végétal.

En réalité ces anomalies du liquide céphalo-rachidien sont absolument exceptionnelles et n'ont guère été rapportées que par NAGEL qui en ramena une fois, par ponction sous-occipitale.

En fait il n'y a pas d'argument diagnostic sérieux et en dehors du cholestéatome du diploë, le diagnostic ne se fait qu'à l'intervention.

---

## TRAITEMENT

---

Le traitement est uniquement neuro-chirurgical.

Il sera précédé ou non de ventriculographie selon que les données cliniques auront permis ou non de faire un diagnostic de localisation suffisamment précis.

On choisira l'anesthésie locale, la position assise, comme pour toute intervention neuro-chirurgicale.

La voie d'abord dépendra essentiellement du siège établi directement par l'étude clinique ou par la ventriculographie.

Les techniques seront celles de la neuro-chirurgie habituelle.

Le but idéal auquel doit viser l'intervention est d'extirper complètement la tumeur : en particulier la paroi de celle-ci.

La paroi ou coque est en effet la partie vivante, active du kyste. C'est par elle que la tumeur grossit et s'étend. Un simple fragment laissé en place est capable de faire récidiver la tumeur dans des délais assez brefs. L'intervention doit donc être radicale et si possible pratiquée en un temps.

L'abord est souvent long et difficile lorsque la tumeur est profondément située. Mais, dès que la tumeur est découverte le diagnostic est fait, tant l'aspect macroscopique est typique et constant : on voit une masse blanchâtre, nacréée, brillante à surface un peu irrégulière, ma-

melonnée. On la dégage puis on incise la coque et on évide progressivement et lentement, à la curette, les lamelles imbriquées en bulbe d'oignon. On libère la coque peu à peu, qui n'adhère d'ailleurs, en général que peu au tissu nerveux. Toutes ces manœuvres sont grandement facilitées par le fait que la tumeur est absolument avasculaire souvent, on arrive ainsi assez simplement, à une extirpation complète de la tumeur grosse comme une noix ou comme un œuf de poule. Mais il est absolument essentiel de faire une exploration très minutieuse, car fréquemment, la tumeur présente des replis, des prolongements, en particulier, vers la base du crâne et les observations qui les relatent sont fort nombreuses. BAILEY, lors d'une discussion sur le traitement des cholestéatomes, en 1930, après avoir rappelé cette notion générale insistait sur son intérêt dans deux cas particuliers :

— D'abord les cholestéatomes rachidiens où, l'espace étant très étroit, les phénomènes compressifs de récidence seront particulièrement précoces.

— Ensuite dans les cholestéatomes du diploë où il déclare qu'« intervenant en pareil cas, il faut explorer la face profonde du diploë, très soigneusement, à la recherche d'un orifice de communication vers la profondeur. Même si on ne trouve qu'un orifice pas plus large qu'un trou d'épingle, il faut ouvrir pour explorer. Généralement il y a dans ce cas, une extension intra-crânienne extra-durale ».

---

## **PRONOSTIC ET COMPLICATIONS POST-OPÉRATOIRES**

---

Le pronostic post-opératoire est dans l'ensemble favorable.

Les résultats immédiats et éloignés sont souvent excellents dans les cas où l'extirpation a pu être totale.

Les facteurs de gravité sont ici, non la difficulté de l'hémostase, puisque la tumeur est absolument avasculaire, mais plutôt le siège lorsqu'il est d'accès difficile et dangereux et l'extension de la tumeur lorsqu'elle a de multiples prolongements dans des directions différentes.

Un danger important après l'intervention pour cholestéatome sur lequel a insisté H. ASKENAZY en 1938 est celui de la décompression post-opératoire. « Quand la décompression s'effectuera, dit-il, au niveau d'une zone pauvre en centres végétatifs (hémisphères cérébraux) il n'y aura généralement pas de phénomènes alarmants à redouter. Par contre, quand la décompression portera sur la région bulbo-protubérantielle, le tronc cérébral, le troisième ventricule, les suites opératoires peuvent avoir une extrême gravité ». Or les tumeurs perlées, fréquemment développées à la base du crâne, compriment alors précocement le tronc cérébral, et l'intervention est pratiquée à une période où la compression locale est déjà très accusée. Il conseille donc, dans ces cas, de « n'enlever la tumeur que partiellement, lorsqu'elle siège au voisinage immédiat

des centres végétatifs importants, et de ne réaliser une extirpation totale que dans un deuxième temps, lorsque l'organe décomprimé s'est adapté à la décompression relative, consécutive à la première intervention ».

Il est enfin une complication post-opératoire très particulière : la MÉNINGITE AIGUE ASEPTIQUE.

Signalée pour la première fois, par CRITCHLEY et FERGUSON à propos d'un de leurs cas, elle fut observée ensuite par W. MAHONEY, par W. KRIEG, par H. VERHIEST, puis par BARCIA GOYANES et enfin par nous-même dans notre cas n° 1.

Voyons d'abord l'histoire et la symptomatologie de ces quatre cas.

Dans le premier cas, celui de CRITCHLEY et FERGUSON, le début se situe au troisième jour après l'intervention. La fièvre s'élève brusquement en même temps que l'opéré éprouve une vive céphalée et des rachialgies. Il existe de la raideur de la nuque et un syndrome méningé net. La fièvre va persister en plateau six semaines, puis baisser progressivement. Le premier examen de liquide céphalo-rachidien révèle :

Liquide jaune : 0 gr. 18 d'albumine.

820 cellules par mm<sup>3</sup> où prédominent les polynucléaires.

Recherche de germes négative.

Cultures négatives.

Six examens ont été faits pendant les deux mois qu'a duré la maladie. Ils ont donné des résultats très voisins.

Le deuxième cas, celui de MAHONEY n'est pas rapporté en détails. L'auteur signale simplement l'existence d'une méningite aiguë aseptique post-opératoire.

Le troisième cas est celui de GARCIA GOYANES. Le début a lieu le deuxième jour après l'intervention, brusquement. Il s'agit également de réaction méningée puri-

forme aseptique. L'évolution se fait en quinze jours vers la guérison après une série de poussées successives.

Dans le quatrième cas personnel, le début a lieu 14 jours après l'intervention. Il est brusque, caractérisé par une élévation subite de la température à 38°5, de la céphalée, de la raideur de la nuque. Il existe un syndrome méningé très net avec signe de Kernig. La ponction lombaire ramène un liquide louche contenant de très nombreux polynucléaires peu altérés.

L'examen bactériologique ne décèle aucun germe.

Les cultures sont négatives.

Quatre ponctions lombaires successives sont identiques pendant le laps des 15 jours suivants, où la fièvre et le syndrome clinique persistent identiques. Trois semaines après le début, la défervescence et la guérison surviennent progressivement.

Ces quatre cas présentent donc, en commun, une série de symptômes dont l'association réalise un tableau très typique de méningite aiguë puriforme aseptique. On peut le résumer comme suit :

Le début qui se situe du deuxième au quatorzième jour, après l'intervention est brusque par de la céphalée, des rachialgies, un malaise général, une élévation thermique à 38°5 ou 39°.

A la période d'état, qui s'échelonne sur une quinzaine de jours, il existe un syndrome méningé franc avec fièvre aux environs de 38°5.

Raideur de la nuque. Signe de Kernig. Hyperéfectivité tendineuse.

La ponction lombaire ramène un liquide louche, très riche en polynucléaires peu ou pas altérés.

Les examens directs des lames montrent l'absence de tout germe.

Les cultures sont négatives.

Ce liquide reste semblable pendant toute la période d'état.

L'évolution au bout de 10 à 12 jours se dessine vers la guérison d'un seul tenant ou par plusieurs poussées successives d'amélioration.

La guérison est finalement obtenue au bout de 15 à 18 jours.

Cette méningite, à pronostic favorable, est donc d'allure très univoque.

S'il est facile de reconnaître l'existence de cette méningite, il est fort difficile d'en apprécier la *cause* et la *nature*.

a) S'agit-il de *manifestation infectieuse* ? pour laquelle militent le début brusque et fébrile — le liquide céphalo-rachidien trouble riche en polynucléaires. Mais le caractère peu ou pas altéré de ceux-ci, l'absence de tout germe à l'examen direct et la négativité des cultures vont formellement à l'encontre de cette théorie.

b) Les caractères cliniques autant que ceux du liquide céphalo-rachidien éliminent à coup sûr, toute idée de *manifestation toxique*.

c) Ne s'agirait-il pas plutôt de *phénomènes irritatifs* provoqués par une substance introduite dans le liquide céphalo-rachidien au cours des manœuvres opératoires ?

Quand on passe en revue les principaux facteurs susceptibles de jouer un rôle prédisposant dans l'apparition de ces complications, on constate que les notions de sexe, d'âge, de localisation tumorale sont négligeables : il y a dans les cas rapportés des hommes et des femmes. Leur âge s'échelonnait entre 19 et 54 ans. Il y avait, à l'origine, des tumeurs supra-sellaires, ponto-cérébelleuses, des lobes cérébelleux.

La longueur de l'intervention et l'importance des ma-

nipulations opératoires semblent, elles aussi, de peu d'importance.

Si, dans le cas de CRITCHLEY et FERGUSON, l'intervention semble avoir été laborieuse, en raison des prolongements multiples que présentait la tumeur ce qui fait que l'intervention ne fut sans doute pas radicale, par contre, dans le cas de GARCIA GOYANES, et dans le nôtre, l'extirpation fut complète et de technique relativement aisée.

Le fait le plus important semble, peut-être, quelque soit le siège de la tumeur, sa proximité ou son éloignement relatif du liquide céphalo-rachidien. On conçoit que, lorsque la tumeur est très proche du liquide (dans certains cas, elle flotte littéralement en lui) l'incision de la coque et le curettage du kyste puissent faire pénétrer dans le liquide, des substances irritantes, capables de déterminer le tableau clinique observé, ce danger étant au contraire absent lorsque la tumeur est développé en plein tissu nerveux.

Le problème de la *détermination de cette substance irritante* se pose alors. On est tenté en premier lieu d'invoquer la *cholestérine* et MAHONEY, en 1936 fit quelques expériences sur le chien pour tenter de prouver l'hypothèse.

Il introduisit 10 ou 15 cristaux de cholestérine pure, stériles, dans un hémisphère cérébelleux, dans une région située à 5 mm. environ de profondeur.

Aucun phénomène clinique ne se produisit. Six mois après, il sacrifia l'animal et constata alors une forte réaction gliale, uniquement localisée aux points d'introduction des cristaux de cholestérine.

Le rôle de la cholestérine n'est donc pas prouvé.

H. VERBIEST, plus récemment, estima que la méningite était provoquée par libération, à partir de la tumeur, d'*acides gras*. Ces acides gras, étudiés chimiquement dans

deux cas, furent injectés, à très faible dose dans le liquide céphalo-rachidien du chien, et provoquèrent des troubles très importants d'ordre méningé mais aussi cérébral. Ces troubles furent si graves que les chiens moururent.

Ces réactions sont donc bien loin d'avoir la valeur que leur attribue leur auteur, puisqu'elles diffèrent profondément dans leurs symptômes et leur pronostic des réactions observées chez l'homme.

En définitive aucune hypothèse proposée jusqu'à maintenant n'a de valeur; le problème étio-pathogénique de la méningite puriforme aseptique post-opératoire reste entièrement à résoudre.

---

## CONCLUSIONS

---

I. — Les tumeurs du névraxe, que l'on étudie, en pathologie humaine, sous le nom de « cholestéatomes » sont des tumeurs rares mais non exceptionnelles, représentant environ 0,5 % de l'ensemble des tumeurs.

II. — Ces « cholestéatomes », au point de vue anatomique, sont des kystes épidermoïdes, c'est-à-dire des kystes présentant une paroi composée par tous les éléments cellulaires superposés de dehors en dedans d'un épithélium stratifié épidermique. Cette couche malpighienne proliférant sans cesse, aboutit à la desquamation à l'intérieur du kyste, des cellules mortes. Ceci est le seul critère qui permette de porter avec certitude le diagnostic de cholestéatome. Tous les autres éléments sont contingents, en particulier la présence ou l'absence de cholestérine dans la tumeur.

III. — Leur origine est discutée. Plusieurs auteurs leur ont attribué une origine endothéliale. En fait, si on assimile, comme nous l'avons fait le « cholestéatome » humain à un kyste épidermoïde, ce qui élimine du cadre de la question une série de tumeurs dénommées à tort cholestéatomes selon nous, son origine épithéliale paraît la plus vraisemblable. Il s'agit probablement d'une inclusion embryonnaire de tissu épidermique, à un stade rela-

tivement tardif, une inclusion plus précoce risquant plutôt d'aboutir à la formation d'un kyste dermoïde.

IV. — Au point de vue clinique, ils revêtent l'aspect de tumeurs cérébrales ou médullaires banales, sauf dans le cas de trois localisations, où des symptômes spéciaux peuvent permettre soit de porter soit de soupçonner le diagnostic.

Le diagnostic peut être porté en cas de cholestéatome du diploë, sur le simple vu du cliché radiographique sans préparation qui montre une image de lacune claire, étendue, à bords nets, qui est extrêmement caractéristique.

Le diagnostic peut être soupçonné en cas de cholestéatomes de l'angle ponto-cérébelleux et de la région supra-sellaire parce que les symptômes se groupent dans les deux cas, d'une façon un peu différente par rapport aux tumeurs habituelles à ces localisations.

Dans tous les autres cas, le diagnostic ne peut être fait qu'à l'intervention qui découvre une tumeur blanche nacrée, constituée de lamelles imbriquées en « bulbe d'oignons ».

V. — Le traitement est purement neuro-chirurgical. Il consiste dans l'extirpation de la tumeur par les moyens neuro-chirurgicaux habituels. Il est facilité par le fait que la tumeur est avasculaire. Il doit viser à extirper totalement la paroi de la tumeur : cette paroi est en effet la partie active du kyste. Elle prolifère si activement qu'elle est capable de faire récidiver la tumeur si un seul fragment reste en place.

VI. — Le pronostic dépend essentiellement du volume de la tumeur et de son siège. Une complication post-opératoire très spéciale à cette tumeur est relativement fré-

quente : c'est la méningite aiguë aseptique, qui a une allure clinique très univoque et une évolution constamment favorable mais dont l'interprétation pose des problèmes non encore résolus.

---

Vu, le Doyen :

BAUDOUIN

Vu, le Président de Thèse :

GUILLAIN

Vu et Permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

ROUSSY



## BIBLIOGRAPHIE

---

- 1 — ADAMS (W.). — « Cholesteatomatous Tumour of the Brain ». (*Trans. Path. Soc. Lond.*, 1850 — 3 — 44).
2. — ARMAND-DELILLE (P.) et CAMUS (J.). — « Volumineux cholestéatome du cervelet ». (*Revue Neurologique*, 1902, p. 1.074).
3. — ASKENAZY (H.). — « Les tumeurs perlées de l'encéphale ». (*L'Encéphale*, mai 1938, p. 209).
4. — ASKENAZY (H.), ARSENIE (C.) et GEORGIADÉ (M.). — « Tumeur perlée du IV<sup>e</sup> ventricule. Intervention — Guérison ». (*Revue Neurologique*, 1939, I, p. 746).
5. — AUDRY (J.). — « Les tumeurs des plexus choroïdes ». (*Revue de Médecine*, 1886, p. 897).
6. — AUSCHÜTZ (W.). — « Über das Cholesteatom des Kleinhirnbrückenwinkels ». (*Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, 1927, tome III, 1 à 11).
7. — BAILEY (P.). — « Cruveilhiers Tumeurs perlées ». (*Surgery Gynecology and Obstetrics*, 1920 — 32 — 390).
8. — BAILEY (P.). — « Further observations on Pearly Tumours ». (*Archives of Surgery*, 1924 — 8 — 524).
9. — BARCIA GOYANES (J.-J.). — « Los Colesteatomates intracraniales ». (*Medicina Espanola*, 1943 — 50 — 251).
10. — BENDA (C.). — « Zwei Fälle von Cholesteatome des Gehirns ». (*Berliner Klinische Wochenschrift*, 1897 — 34 — 167).
11. — BENEKE. — « Zur frage der meningealen Cholesteatome ».

- (*Virchow's Archives für pathologische Anatomie*, 1895 — 142 — 429).
12. — BERKA. — « Cholesteatoma der Cauda Equina ». (*Casopis lekarus Ceyskych.*, 1906-11).
  13. — BIRKMAYER (W.) und HASENJÄGER (T.). — « Ventilverschluss des vierten Ventrikels durch ein Epidermoïd ». (*Zentralblatt für Neurochirurgie*, 1940 — 4 — 176).
  14. — BLECHER (D.). — « Über Cholesteatome (Epidermoïde) der Schädelknochen ». (*Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, 1905 — 70 — 352).
  15. — BLUMER (G.). — « Bilateral Cholesteatomatous Endotheliomata of the Choroïd plexus ». (*Johns Hopkins - Hosp. Rep.*, 1900 — 9 — 279).
  16. — BOGAERT (L. Von), SCHERER (H.-J.) et EPSTEIN (E.). — « Une forme cérébrale de la cholestérine généralisée (type particulier de lipidose à cholestérine », 1 volume, Masson et Cie, Paris, 1937).
  17. — BORCHARDT (M.). — « Cholesteatom du hinteren Schädelgrube ». (*Archives für Klinische chirurgie*, 1905 — 77 — 892).
  18. — BORDET (A.) et CORNIL (L.). — « Les cholestéatomes des plexus choroïdes ». (*Progrès Médical*, 1923 — 51 — 193).
  19. — BOSTROEM (E.). — « Über die pialen Epidermoïde, Dermoides und Lipome und duralen Dermoides ». (*Zentralblatt für allgemeine Pathologie und pathol. Anat.*, 1897 — 8 — 1).
  20. — BOUDET (G.) et CLUNET (J.). — « Les tumeurs des plexus choroïdes ». (*Archives de Médecine expérimentale et d'Anatomie Pathologique*, 1910 — 3 — 379).
  21. — BUCY (P.-C.). — « Intra diploïc epidermoïd (Cholesteatomes) of the skull. (*Archives of Surgery*, 1935 — 31 — 190).
  22. — CHIARI. — « Centrales Cholesteatom des Dorsalmarkes mit

- volkommen entwickelten auf und absteigender Degeneration ». (*Prager med. Wochenschrift*, 1183 — 142 — 429).
23. — CRAIG (R.-L.). — « Epidermoïd Tumor of spinal Cord. Case Review of litterature of spinal epidermoïds and dermoïds ». (*Surgery Saint-Louis*, 1943 — 13 — 354).
24. — CRITCHLEY (Mac Donald), and FERGUSON (Fergus R.). — « The cerebrospinal epidermoïds (Cholesteatomata) » (*Brain a journal of Neurology*, 1928, 51, p. 334).
25. — CRUVEILHIER (J.). — « Anatomie pathologique du corps humain ». Vol. 1, livre 2, planche 6.
26. — CUSHING (H.). — « A large epidermal cholesteatoma of the Parieto-occipital Region, deforming the left Hemisphere, withant Cerebral Symptoms ». (*Surgery, Gynecology, obstetrics*, 1922 — 34 — 557).
27. — DAVID (M.), LACROIX (A.), THIERY (S.) et BRUN (M.). — « Cholestéatome supra-sellaire ». (*Revue Neurologique*, février 1936, p. 384).
28. — DEBAIN (H.). — « Considérations sur le cholestéatome primitif. (Thèse, Paris 1941).
29. — DEREUX (J.), HARTMANN (É.) et LE BEAU (P.). — « Cholestéatome supra-sellaire ». (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicales des Hôpitaux de Paris*, n° 31, 29 novembre 1937, p. 1422 à 1426).
30. — DIVRY (P.) et CHRISTOPHE. — « Cholestéatome intra-crânien ». (*Compte rendus de la Société Belge de Neurologie*, séance 16 mai 1930).
31. — DIVRY (P.) et LECOMTE. — « Volumineux cholestéatome du cervelet chez un sujet atteint de Klippel-Feil ». (*Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie*, 1936).
32. — DUMERIL (A.). — *Bulletins de la Société de la Faculté de Médecine*, 1807 — 2 — 32.
33. — DYKE (C.-V.) and DAVIDOFF (L.). — « Encephalographic appearance of an ventriculare epidermoïd ». (*Bulletin of*

*the neurological Institute of New-York*, déc. 1937. VII, n° 3, p. 489-493. 3 figures).

34. — ERDHEIM (J.), — « *Über Schädelcholesteatoma* ». (*Zeitschrift für Ohrenheilk*, 49 — p. 281-298 — 1905).
35. — FATTOVITCH (G.), — « *Osservazione clinico anatomica di un caso di colesteatoma endocranico* ». (*Osp. Psichiatr. Prov. Venezia; Rass. Studi psichiatrici*, 27, 775-789, 1938).
36. — FEKETE (A.), — « *Les cholestéatomes atypiques et primaires de l'oreille* ». (*Thèse*, Paris 1939).
37. — FORESTIER (J.), HAGUENAU (J.) et PETIT-DUTAILLIS (D.), — « *Kyste épidermoïde intra-dural d'origine traumatique probable. Biopsie involontaire par P. L. Opération. Guérison* ». (*Revue Neurologique*, avril 1931, I, p. 649).
38. — FRANK (C.), — « *Über einen in der Dürener Irrenanstalt beobachteten Fall von Cholesteatom* ». (*Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie*, 1890 — 46 — 30).
39. — FRANK (H.), — « *Ein fall von Cholesteatom der weichen Hirnhäute* ». (*Inaugural Dissertation*, Marburg 1892).
40. — FRASER (J.-A.), — « *Cystre Dermoid Tumor of the Spinal Cord* ». (*Surgery, Gynecology and obstetrics*, 51, 161-168, 1930).
41. — FRETZ (G.-P.), — « *Zwei Fälle von Cholesteatom der weichen Hirnhaut* ». (*Nederl. Tijdschr. Geneesk.*, 1939, 2615-2618).
42. — FROMENT (J.), BONNET (P.) et WERTHEIMER (P.), — « *Tumeur perlée du ventricule latéral* ». (*Revue Neurologique*, 1939, p. 481).
43. — GEBUCHTER (P. Van), MORELLE (J.) et DEREYMEKER (A.), — « *Tumeur perlée de la région épiphysaire* ». (*Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie*, 1940, n° 3, p. 134-139, 5 fig.).
44. — GLAESER (E.), « *Untersuchungen über Cholesteatome und ihre Ergebnisse für die Lehre von der Entstehung des Ges-*

- chwulste ». (*Virchow's Archiv für pathologische Anatomie*, 1890 — 122 — 389).
45. — GRASER (V.). — « Bericht über drei erfolgreich operierte Cholesteatome des Schadelbraumes ». (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1941, 152, 13-28).
  46. — GRAUMANN (G.). — « Über ein traumatisch entstandenes Cholesteatom der hinteren Schädelgrube. (*Zentralblatt für Chirurgie*, 1937, 1154-1161).
  47. — GREENFIELD (J.-G.). — « Cholesteatoma in the Ponto-Cerebellar Angle ». (*Proc. Roy. Soc. Med. (Neurolg. Section)*, 1921).
  48. — GROSS (S.-W.). — « Concerning intraspinal Dermoids and Epidermoids ». (*Journal Nervous and Mental Diseases*, 1934 — 80 — 274).
  49. — GUIBOUT (F.). — « Contribution à l'étude du Cholestéatome du cerveau ». (*Thèse*, Lille 1929).
  50. — GUILLAIN (G.), BERTRAND (I.) et M<sup>e</sup> GODET-GUILLAIN. — « Etude anatomo-clinique d'un cas de cholestérinose cérébrale ». (*Revue Neurologique*, 1942 — 74 — 249).
  51. — GUJAR (J.-B.). — « A propos d'un kyste épidermoïde cérébrant du crâne revêtant l'allure clinique de la maladie de Schüller-Christian ». (*Thèse*, Paris 1942).
  52. — HARRIEHAUSEN (H.). — « Über Dermöide im Wirbelkanal neben Verdoppebing des Rückenmarkes ». (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1909 — 36 — 268).
  53. — HARVEY (S.-C.) and BURY (H.-S.). — « Developpment of the Meninges ». (*Archives Neurology and Psychiatry*, 1926 — 15 — 545).
  54. — HORRAX (G.). — « A consideration of the Dermal versus the Epidermal Cholesteatomes laying their Attachment in the Cerebral Envelopes ». (*Archives of Neurology and Psychiatry*, 1922 — 8 — 265).
  55. — HORRAX (G.) and YORSHIS (M.) and LAVISSE (G.-R.). — « Calcified intradural Cholesteatoma of unusual size in a

- patient showing Manic-depressive symptoms ». (*Archives of Neurology and Psychiatry*, 1935 — 1 — 1058).
56. — HUMISTON (C.-E.) and PIETTE (E.-C.). — « True Cholesteatoma of the caecum », (*Journal American Medical Association*, 1921 — 84 — 874).
57. — KAKESHITA (T.). — « Zur Pathologie der Hirn-Cholesteatome ». (*Arb. r. d. Neurol. Instit. u. d. Wien. Univers.*, 1925 — 27 — 327).
58. — KARLEFORS (J.). — « A contribution to the question of the generis of the cholesteatoma in the temporal Bone and its operative Treatment ». (*Acta oto-laryngol.*, 1925 — 8 — 417).
59. — KAY (F.-A.) and PACK (G.-T.). — « Cholesteatoma of the Brain ». (*Archives of Neurology and Psychiatry*, 1928, — 34 — 557).
60. — KRIEG (W.). — « A septische Meningitis nach operation von Cholesteatomas des Gehirns ». (*Zentralblatt für Neurochirurgie*, 1936 — 1 — 79).
61. — LANGERON (L.), LEGRAND. — « Cholestéatome de la base du cerveau à symptomatologie de Tumeur ponto-cérébelleuse ». (*Bulletin et Mémoires Soc. Médic. Hôpitaux Paris*, 1928, 23 nov., p. 1570).
62. — LÉPOUTRE (C.), LANGERON (L.), LEFEBVRE et BATTEUR (M.). — « Neuf interventions pour compression radiculo-médullaire : 1cholestéatome... ». (*Journal des Sciences Médicales de Lille*, 6 février 1944).
63. — LAUTERBURG (W.). — « Ein Epidermoïd frei im Wirbelkanal und seine Kombination mit Hirnläsionen. ». (*Virchow's Archives für pathologische Anatomie*, 1923 — 240 — 328).
64. — LE PRESTRE. — « Tumeur adipociriforme développé dans le mésocéphale. (*Archives de Médecine*, 1828 — 18 — 19).
65. — LOCKWOOD (B.-C.). — « Cholesteatomatous Cystic Tumour

- of the Pituitary gland ». (*Journal American Medical Association*, 1921 — 76 — 12).
66. — LAVE GRAFTON (G.) and KERNOHAN (J.-W.). — « Dermoïd and Epidermoïd Tumors (Cholesteatomas) of the central Nervous System ». (*Journal American Medical Association*, 1936 — 107 — 1876).
67. — LUCKE (B.-H.) and LANDRON (R.-H.). — « Cholesteatoma at the Base of the Brain ». (*Proceeding of the Pathological Society of Philadelphia*, 1917 — 19 — 6).
68. — MC CARTHY (D.-G.). — « Cholesteatoma vasculosa of the choroïd Plexus of the Lateral Cerebral Ventricles ». (*Proceeding of the Pathological Society of Philadelphia*, 1904 — 7 — 233).
69. — MAHONEY (W.). — « Die epidermoïde des Zentralnervensystems ». (*Zeitschrift für die Gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1936 — 155 — 416).
70. — M<sup>e</sup> FADJEAN (J.). — « Cholesteatoma in the Brain of a Horse. (*Journal Comp. Pathologie*, 1902 — 15 — 161).
71. — M<sup>e</sup> FADJEAN (J.). — « Cholesteatoma in the Brain of a Horse ». (*Journal Comp. Pathologie*, 1911 — 24 — 137).
72. — MANLOVE (C.-H.) and MC LEAN (A.-J.). — « Cholesteatomas of the choroïd plexus of the lateral ventricle ». (*The western Journal of Surgery, obstetrics and Gynecology*, 1936 — 44 — 422, 9 figures).
73. — MARIE (P.) et ROUSSY (G.). — « Un cas de cholestéatome de la base de l'encéphale ». (*Revue Neurologique*, 1905 — 13 — 1183).
74. — MARINESCO (G.) et DRAGANESCO. — « Kyste épidermoïde cholestéatomateux de la moëlle épinière coexistant avec un processus syringomyélique. Contribution à l'étude de la syringomyélie ». (*Revue Neurologique*, 1924 — 31 — 338).
75. — MARTIN (J.-F.), DECHAUME (J.) et PUIG. — « Morphologie et histo-génèse des tumeurs méningées crâniennes ». (*Annales d'Anatomie Pathologique*, 1928 — 5 — 277).

76. — MASSON (Cl.). — « Dermoid of the spinal Cord ». (*Archives of Neurology and Psychiatry*, 1938 — 40 — 3).
77. — MAY (E.), DEBRAY (C.), Melles GAUTHIERS-VILLARS (P.) et GUJAR. — « Kyste épidermoïde du crâne simulant une maladie de Schüller-Christian ». (*Bulletins et Mémoires de la Société Méd. Hôpitaux Paris*, 1942 — p. 279 — 3 juillet).
78. — MAZARS (Y.). — « Etude radiographique des tumeurs cérébrales sans procédé de contraste ». (*Thèse*, Paris 1944).
79. — MELNIKOFF-RASWEDENKOFF (N.-F.). — « Über epidermoïde und dermoïde Cholesteatome des Grosshirns und Rückenmarks ». (*Virchow's Archives für pathologische Anatomie*, 1931 — 279 — 702).
80. — MEYER (W.-R.). — « Zur Kasnistik der epidermoïdalen Cholesteatome des Gehirns ». (*Virchow's Archives für pathologische Anatomie*, 1913 — 211 — 161).
81. — MICHELSEN. — « Cholesteatom des Rückenmarkes » (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1932 — 127 — 123).
82. — MIKULICZ (J.). — « Zur Genese der Dermoiden ». (*Wiener medizinische Wochenschrift*, 1876 — 2 — 953).
83. — MONTGOMERY (G.-L.) and FINDLAYSØN (D.-I.-C.). — « Cholesteatoma of the middle - and Posterior cranial fossae ». (*Brain a journal of Neurology*, 1934 — 57 — 177).
84. — MÜLLER (J.). — « Über den femoren Bau und die Formen der Krauscheften Geschwülste ». (*Archives Anatomie, Physiologie u. wiss. Med.*, 1836 — 213).
85. — MUSCATELLO (W.). — « Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsaule ». (*Archives für Klinische Chirurgie*, 1894 — 47 — 162).
86. — NAFFZIGER (M.-C.) and JONES (O.-W.). — « Dermoid Tumors of the spinal Cord ». (*Archives of Neurology and Psychiatry*, 1935 — 33 — 941).
87. — NAGEL (F.). — « Beitrag zur liquorzell diagnostik. Ein Fall von Hirncholertratom ». (*Nervenarzt*, 1933 — 6 — 197).

88. — NEHRKORN. — « Ein Falle von meningealer Perlgeschwulste ». (*Beitrag zur pathologische Anatomie und allgemeine Pathologie*, 1897 — 21 — 73).
89. — OLIVECRONA (H.). — « On suprasellar Cholesteatomas ». (*Brain A Journal of Neurology*, 1932 — 55 — 122).
90. — PALEARI (A.). — « I tumori perlacei cerebrali ». (*Rivista di Neurologia*, 1939 — 3 — 185).
91. — PAULIAN (D.). — BISTRICEANU (I.) et TUDOR (M.). — « Tumeur de la fosse postérieure (Cholestéatome de l'hémisphère cérébelleux gauche, à symptomatologie atypique ». (*Archives Neurol. Bucarest*, 1940 — 4 — 209).
92. — PEACOCK (L.). — « Cholesteatomatous Tumour of the Brain ». (*Trans. Pathol. Soc. Lond.*, 1853 — 5 — 21).
93. — PEYROT (M.). — « Tremblement mercuriel, sudamina. Tumeur comprimant le cervelet ». (*Archives générales de Médecine*, 1834 — 4 (2<sup>e</sup> série) — 620).
94. — PEYTON (W.-T.) and BAKER (A.-B.). — « Epidermoïd, Dermoid and Teratomatous Tumors of Central Nervous system ». (*Archives of Neurology and Psychiatry Chicago*, 1942 — 47 — 890).
95. — PFANNMÜLLER (W.). — « Über des meningeale Cholesteatom ». (*Inaugural Dissertat. Giessen*, 1896).
96. — PITOTTE (P.). — « Su di caso di colesteatoma del midollo spinale ». (*Rivista di Patologia Nerv. e ment.*, 1930 — 35 — 36).
97. — PRICE (J.-A.-P.). — « Cholesteatoma at the Base of the Brain ». (*Trans. Pathol. Societ. Lond.*, 1886 — 38 — 24).
98. — PUECH (P.) et PLICHET (A.), VISALLI (F.) et BRUN (M.). — « Cholestéatome intra-médullaire ». (*Revue Neurologique*, juillet 1936, p. 50).
99. — RAYMOND (F.), L'ALQUIER et COURTELLEMONTE (V.). — « Un cas de kyste dermoïde des centres nerveux ». (*Revue Neurologique*, 1904, 12, 635).
100. — RIZZI (J.). — « Sulla natura dei dermoïdi del sistema

- nervoso e sui colesteatomi in genere ». (*Rivista neurologica*, 1942 — 15 — 105).
101. — ROBERTSON and INGHAM. — « A case of cholesteatoma of the spinal Cord ». (*Pennsylvania. M. J.*, 1916 — 19 — 408).
102. — ROGER (H.), ARNAUD (M.), PAILLAS (J.-E.), DELMAS (H.). — « Cholestéatome du lobe gauche du cervelet ». (*Revue Neurologique*, 1941, p. 461).
103. — ROUSSY (G.). — « Les cholestéatomes ». (*Association Française pour l'étude du cancer*, Nov. 1912, p. 192).
104. — ROUSSY (G.) et CORNIL (L.). — « Les tumeurs cérébrales » (*Nouveau Traité de Médecine*, fascicule 69 — 526).
105. — SALOTTI (A.). — « Dermoid del midolo Spinale ». (*Archiv ital. di chirurgia*, 1927 — 19 — 135).
106. — SCHOLTZ. — « Einige Bemerkungen über das meningeale Cholesteatom in Anschluss an einen Fall von Cholesteatom des III Ventrinkels. (*Virchow's Archives für pathologische Anatomie*, 1906 — 184 — 225).
107. — SOLTANOV (V.-O.). — « Cholestéatome de l'angle ponto-cérébelleux 4 cas ». (*Sovet-Psichonevr.*, 1936 — 8 — 64).
108. — SPILLMANN (P.) et SCHMITT (J.). — « Contribution à l'étude des tumeurs du IV<sup>e</sup> ventricule ». (*Archives générales de Médecine*, 1882, T. II, p. 182).
109. — STRAUSS (I.). — « A case of cholesteatoma of the Brain ». (*Journal of Nervous and Mental diseases*, 1913 — XL — p. 257).
110. — TRACHTENBERG (M.-A.). — « Ein Beitrag zur Lehre von den arachnoïdealen Epidermoiden und Dermoiden des Hirns und Rückenmarks ». (*Virchow's Archives für pathologische Anatomie und Physiol.*, 1898, 154, 274).
111. — VERATTUS. — « De bononiensi scientiarum et Artium institute atque academia commentarii ». 1745, tome 2, p. 184).
112. — VERBIEST (H.). — « Die Epidermoïde des Rückenmarkes ». (*Zentralblatt für Neurochirurgie*, 1939 — 3 — 4).
113. — VEREBELY (T.-V.). — « Ein Fall von intravertebralen Der-

moïdzysti ». (*Virchow's Archives für patholog. Anatomie und Physiologie*, 1913 — 213 — 541).

114. — VIRCHOW. — « Über Perlgeschwülste ». (*Virchow's Archives für pathol. Anat. und Physiol.*, 1855 — 8 — 371).

115. — WILKS. — « Two Cases of cholesteatomatous Tumeur of the Brain ». (*Trans. path. Soc. Lond.*, 1858 — 59 — 10).

116. — WOTRUBA. — « Über ein cholesteatom im Stirnbein ». (*Wiener Klinische Wochenschrift*, 1889 — 21 — 889).

---

